

Állatorvostudományi Egyetem
Szülészeti és Szaporodásbiológiai Tanszék és Klinika

**Chelio-gnatho- palatoschisis előfordulása és terápiája kutyában és más
állatfajokban**

Készítette: Gönczy Anikó

Témavezető: Dr. Kecskeméthy Sára

Budapest

2017

Tartalomjegyzék

Célkitűzések.....	2
Bevezetés.....	3
A szájpadlás fejlődését (palatogenezist) befolyásoló tényezők.....	6
A Medial Edge Epitheliumot befolyásoló tényezők.....	6
A folsav szerepe.....	6
Teratogének.....	9
Palatinum secundum fejlődése.....	10
Ajak és szájpadhasadék csoportosítása.....	12
A congenitalis palatoschisis és a középfül betegségeinek kapcsolata.....	13
Kórfejlődés.....	16
Diagnosztizálás.....	17
Sebészeti terápia.....	18
Lágy szájpadlás hypoplasia sebészeti megoldása.....	19
Mucoperiostealis lebenyplasztika.....	21
Egyoldali ráforgatásos (overlapping) mucoperiostealis lebenyplasztika.....	22
Utókezelés.....	24
Műtéti szövődmények.....	25
Traumás (szerzett) palatoschisis.....	28
Esetbemutatók.....	29
Összefoglalás.....	35
Summary.....	36
Köszönetnyilvánítás.....	37
Irodalomjegyzék.....	38
Mellékletek.....	40

Célkitűzések

A szakdolgozatomban a következő kérdésekre szeretnék választ adni:

1. Milyen a fejlődési rendellenesség (chelio-gnatho palatoschisis) előfordulási gyakorisága és milyen fajokban/fajtákban fordul elő?
2. Miért és hogyan alakulhat ki?
3. Milyen egyéb betegségek/ fejlődési rendellenességek kapcsolódhatnak hozzá?
4. Milyen sebészeti technikákat lehet alkalmazni? Mik a nehézségei, szövődményei?
5. Sebészeti terápiánál milyen gyógyulási arányokkal kell számolni?
6. Felnevelhető-e a szápadhasadékkal született állatok?
7. Milyen esélyük van az életben maradáshoz?
8. Milyen nehézségekkel kell szembenézni a felnevelésük során?
9. Hogyan lehet megelőzni vagy csökkenteni a rendellenesség előfordulását?

Bevezetés

A congenitalis szájpaddlúhasadékok jelentése: az elsődleges (ajak és os incisivum) vagy a másodlagos (lágú és kemény) szájpaddlú defektusai illetve ezek kombinációi.

A lágú szájpaddlú veleszületett fejlődési rendellenességét hypoplasianak nevezik.

Egyik ritkán előforduló formája az „oronasalis fistula”, amely a szájpaddlú alveoláris részében elhelyezkedő kisméretű folytonossági hiány.

A szerezett szájpaddlú defektusok trauma (toronyház -szindróma-főleg macskák esetében, autóbaleset) miatt alakulnak ki.

Az arckoponya hosszirányú tengelyével megegyező irányú erőművi hatás energiája a keményszájpadlú csontos és lágúszöveti részének fiziológiás varratát medián síkban megszakítja, amelynek következményeként az orr és a szájüreg között egy vékony hasadék (fissura) keletkezik. (Németh Tibor, 2016)

A congenitalis chelio-gnatho palatoschisis elsősorban brachycephal kutyákban (boxer, Boston terrier, angol bulldog, francia bulldog) fordulnak elő. A szakirodalomban leírták egyéb kutyafajtákban: labrador, törpe schnauzer, angol cocker spániel, breton spániel, törpe uszár, Bouvier des Flandres, ausztrál juhász, Shih-Tzu, berni pásztorkutya, golden retriever, rövidszőrű német vizsla. (Cooper HK Jr and Mattern GW, 1971; Richtsmeier et al., 1994; Sponenberg DP and Bowling AT, 1985).

Macskákban a congenitalis palatoschisis előfordulását 0,06%-ra becsülték meg. Macskafajták közül az abesszin és a sziámi fajtákban fordul elő gyakrabban.

Egyéb okok a defektus kialakulására: trauma (harapás, autóbaleset, toronyház szindróma), szájüregi daganat eltávolítás után visszamaradó hiatus, periodontalis (fogágy) betegségek, foghúzás után vagy idegentest miatt kialakuló krónikus fertőzés okozta szájpaddlúhasadék.

(Fossum T.W. et al., 2013; J. Defoor et al., 2013; Nicola Wilson, 2006; Verhaert L, 2007)

Előfordulhat más állatfajokban is pl. lóban, és ritkán alpakában is. (E Mason et al., 2005; Shaw et al., 2015). Csecsemőknél is gyakori fejlődési rendellenesség, elfordulási gyakorisága, prevalenciája 0.05-0.3%. (F. Van den Berghe et al., 2010)

Csecsemőknél a defektus 70%-ban izoláltan fordul elő, az esetek 30 %-nál más fejlődési rendellenességhez társul. (Enio Moura and Cláudia Turra Pimpão, 2017)

Enio Moura és Cláudia Turra Pimpão (2017). Cleft Lip and Palate in the Dog: Medical and Genetic Aspects című cikke alapján az alábbi fajtákat mutatom be, amelyekről úgy gondolják, hogy hajlamosak szájpadhasadék kialakulására, vagy amelyekre vonatkozóan regisztrálták az eseteket.

Affenpinscher	Chihuahua	Vadkacsavadász retriever
Akita inu	Collie	Spanyol vizsla
Amerikai cocker spániel	Tacskó	Papillon
Amerikai pit bull terrier	Angol bulldog	Pekingi
Amerikai Staffordshire terrier	Angol pointer	Uszár
Amerikai vízi spániel	Angol cocker spaniel	Portugál vízi kutya
Ausztrál juhász	Finn spitz	Puli
Ausztrál terrier	Fox terrier	Mopsz
Basset hound	Francia bulldog	Pyrenees shepherd dog
Beagle	Német juhász	Rottweiler
Bearded collie	Óriás schnauzer	Samoyed
Bernáthegyi	Golden retriever	Schipperke
Bichon frise	Pireneusi hegyikutya	Skót terrier
Boston Terrier	Ír szetter	Shetland Sheepdog
Bouvier des Flandres	Olasz agár	Shih Tzu
Boxer	Labrador retriever	Silky terrier
Breton spániel	Máltai	Staffordshire bull terrier
Brussels griffon	Manchester terrier	Svájci juhászkutya
Bull terrier	Mastiff	Welsh corgi, cardigan
Bullmastiff	Törpe pinscher	West Highland white terrier
Cairn terrier	Törpe schnauzer	Yorkshire terrier
Cavalier King Charles spaniel	Norvég elkhound	Szibériai husky

1. táblázat

Kutyák esetében gyakoribb az izolált ajak-és szájpadrás- hasadékkal született esetek száma, de előfordulnak náluk is egyéb fejlődési rendellenességhez társulva. (Cooper HK Jr and Mattern GW, 1971)

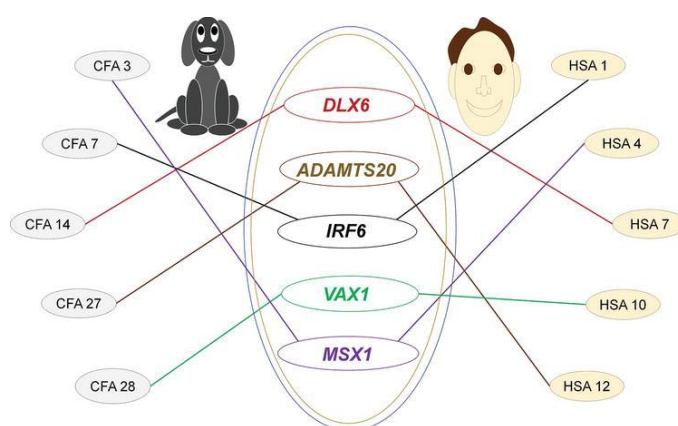
A szakirodalomban leírtak keverék kutyákban is ajak-és szájpadrás- hasadékot bilaterális anophthalmiával (kétoldali szemgolyó hiánnyal), Szibériai husky kölykökben szájpadrás- hasadékot omphalocele-vel (hasüregi szervek a testen kívül fejlődnek), és Yorkshire terrierben anencephaliával (agyvelő teljes hiánya) társulva. (Enio Moura and Cláudia Turra Pimpão, 2017)

Sponenberg és Bowling egy ausztrál juhászkutya családot tanulmányozott, ahol a rendellenesség csak a hímivarú kutyákban alakult ki és halvaszületést okozott. Az érintett egyedekben multiplex csontfejlődési rendellenességet találtak. (scoliosis, brachygnathia, rövid tibia és fibula, polydactylia, syndactylia). Ezen almok nőstényeiben a defektus nem volt olyan súlyos, mint a hímeekben, és nem alakult ki szájpadrás-hasadék.

Ebből arra a következtetésre jutottak, hogy a rendellenesség hátterében autoszomális recesszív gén mutációja, és ivari kromoszómához kötődő öröklődésmenet áll.

(Richtsmeier et al., 1994; Sponenberg DP and Bowling AT, 1985)

Enio Moura és Cláudia Turra Pimpão szerint az ADAMTS20 és DLX6 gén mutációja okozza az ajak- és szájpadrás-hasadékot kutyákban, míg emberekben másik 3 gén (IRF6, VAX1, MSX1) mutációja okozza. (1. ábra)



1. ábra

Megosztott genom. A kutyák (CFA) és az ember (HSA) megfelelő kromoszomális hozzárendelésével rendelkező ortológok példái. A kettő közül (ADAMTS20 és DLX6) mutációi ismert okai ajak-és szájpadrás-hasadék kialakulásának kutyákban, míg a másik három gén mutációja chelio-palatoschisist okoz emberben.

A szájpadlás fejlődését (palatogenezist) befolyásoló tényezők

A szájpadlás megfelelő fejlődéshez, növekedéséhez és emelkedéséhez szükség van mukopoliszacharidokra. Egyes gyógyszerek, például kortikoszteroidok, és nem szteroid gyulladáscsökkentő gyógyszerek (NSAID) ezen mukopoliszacharidok szintézisét gátolja, és a mesenchymalis sejtek proliferációja következtében a kétoldali elsődleges és másodlagos szájpadlás kisebb lesz, így nem tud egyesülni.

Különösen kutyában az acetilszalicilsav adagolása (Aszpirin, Bayer) a fogamzás után a 23. és a 30. nap között, többszörös veleszületett rendellenességeket eredményez, köztük az utódok palatoschisise.

A kortikoszteroid indukálta palatoschisis előfordulási gyakorisága a piridoxin adagolásával csökkenthető (Vit. B6) vagy kobalamin (Vit. B12).

A nem kontrollált diabetes mellitus szintén rizikófaktor a szájpadlás-hasadék kialakulásában. A vérplazma magas glükóz szintje gátolja az arachidonsav képződését, amely szerepet játszik a szájpadlás emelkedésében. (F. Van den Berghe et al., 2010)

A Medial Edge Epitheliumot befolyásoló tényezők

A szájpadlás mediális széleit kétrétegű hám borítja, amely egy bazális hámrétegből áll, közismert nevén Medial Edge Epithelium (MEE), és egy külső peridermális rétegből.

A szájpadlás fejlődésének, növekedésének befolyásolásán kívül a glükokortikoidok hatással vannak a Medial Edge Epithelialis sejtek proliferációjára és / vagy apoptózisára. Bebizonyították, hogy a dexametazon a MEE megvastagodását indukálja, és hogy, a MEE nem tűnik el, amikor a kétoldali szájpadlás egyesül.

Környezetszennyező anyagok, például dioxinok, különösen 2,3,7,8-tetradiklór-dibenzo-p-dioxin (TCDD), szintén megzavarhatja a proliferációt és a differenciálódást a MEE-ből, ami palatoschishez vezet. (F. Van den Berghe et al., 2010)

A folsav szerepe

A folsav (B9 vitamin vagy B11 vitamin) a szintetikus és a természetben előforduló folátok stabil formája.

Folát növekedés nötkben a periconcepcionális periódusban jelentősen csökkenti a velőzáródási rendellenességek kockázatát, pl. spina bifida, és megakadályozza az ajak-és szájpad-hasadékok kialakulását.

A palatoschisis előfordulása 76% -kal csökkent a folsav kiegészítés után (5mg/nap) Boston terrierek esetében.

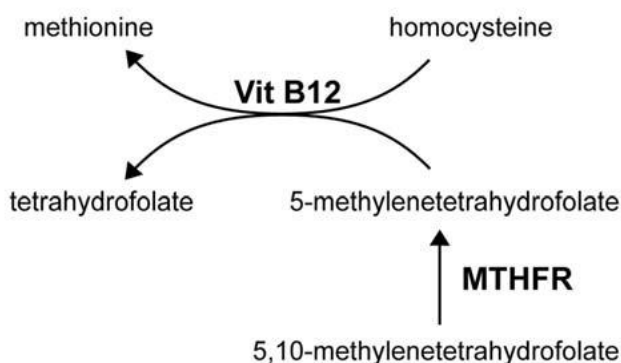
A folátok nagy szerepet játszanak a DNS-szintézisben és sejtek proliferációjában.

A folsavhiány makrociter (megaloblasztos) hiperkróm anaemiához vezethet és sejthalálhoz, különösen az osztódó szövetekben.

Zavar a folsav anyagcseréjében, például a metilén-tetrahidrofolát-reduktáz (MTHFR) enzim hibája vagy közvetetten antiepileptikumok (pl. phenytoin) vezetnek magasabb homocisztein szinthez. (2. ábra) (F. Van den Berghe et al., 2010)

A hyperhomocysteinemia megzavarhatja a palatogenezist, és felelős az oxidatív stressz növekedéséért is, ami több sejtkárosodáshoz és apoptózishoz vezet.

Végül a homocisztein kötődése a placentán lévő folát receptorokhoz képesek anyai immunválasz reakció kiváltására, ami csökkenti a folát receptorok számát, és a folsavszállítást a magzat számára.



2. ábra

Forrás: F. Van den Berghe et al., 2010

A.Domoslawska és A. Jurczak tanulmányában azt vizsgálta, hogy a vemhesség alatt szájon át adott folsav mennyire befolyásolja a vemhes szuka vérenek folsav szintjét, és az ajak- és szájpada-hasadékkal született kutyák számát.

A klinikai vizsgálatban 17 vemhes mopsz és 20 chihuahua vett részt, az életkoruk 2-6 év.

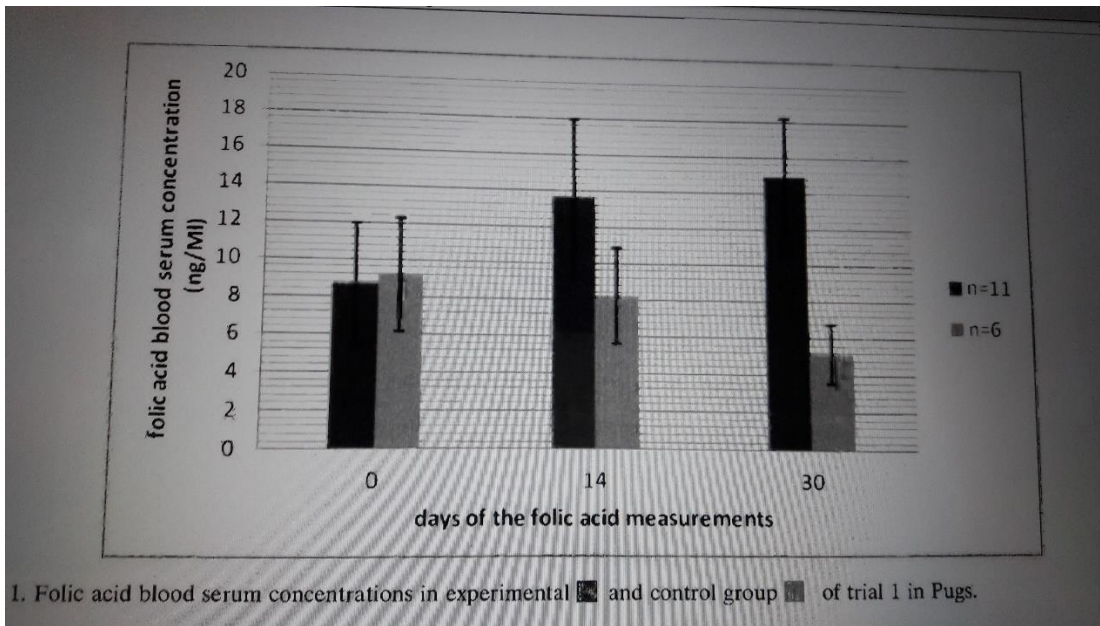
A tanulmánynak két része volt. Az első részben a vér folsav szintjét mérték vemhes szukákban.

Két csoportot alakítottak ki, az első csoportot 11 mopsz és 14 chihuahua alkotta.

A mopszok naponta 5mg, a chihuahua-ák 2.5 mg folsavat kaptak a vemhesség kezdetétől a 40. napjáig. A másik csoport volt a kontroll csoport (6 mopsz és 6 chihuahua), ők nem kaptak folsavat a vemhesség alatt.

Mindkét csoporttól vért vettek (v. cephalicából), és mérték a folsav szintet a 0. napon a 14. napon és a 30. napon. Az eredményeket grafikonokon ábrázolták. (3-4. ábra) (A.Domoslawska et al., 2013)

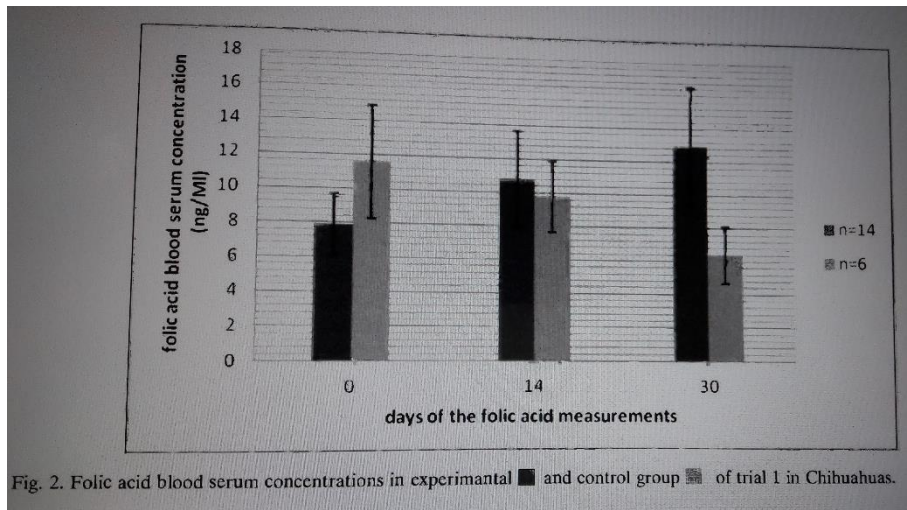
3. ábra



Folsav szint a vérben a kísérleti (fekete oszlop) és a kontroll csoportban (szürke oszlop) mopszokban (Standard érték: 7-17 ng/ml)

Forrás: (A.Domoslawska et al., 2013)

4. ábra



Folsav szint a vérben a kísérleti (fekete) és a kontroll csoportban (szürke) chihuahua-ban (Standard érték: 7-17 ng/ml)

Forrás: (A.Domoslawska et al., 2013)

A tanulmány második felében azt hasonlították össze, hogy az 1. vizsgálatban folsavat kapott kutyák utódai közül mennyi született ajak-és szápad hasadékkal a kontroll csoporthoz képest. Az eredményeket táblázatba foglalták. (*2. táblázat*)

Fajta	Folsav	Kölykök száma	AH/SZPH született kölykök száma	AH/SZPH született kölykök %-os aránya
Chihuahua (n=14)	adagolás előtt	38	6	15.78 %
	adagolás után	41	2	4.87 %
Mopsz (n=11)	adagolás előtt	46	5	10.86 %
	adagolás után	42	2	4.76 %

AH: ajakhasadék SZPH: szápadhasadék

2. táblázat

(A.Domoslawska et al., 2013)

Teratogének

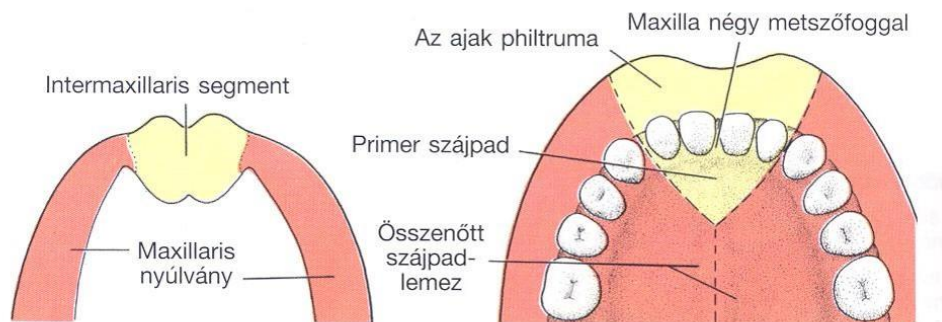
Eltételezve más súlyos veleszületett rendellenességektől, antimitikumok és citosztatikus gyógyszerek is előidézhetik a szápadlášasadékat. Az A-vitamin, különösen metabolítja a retinsav, egy jól ismert teratogén, amely zavarja a fejlődési folyamatokat, többek között a palatogenesisist. A retinsav feleslege telítettséget eredményez, amely inaktivál több fontos intracelluláris ,illetve membránhoz kötött receptort , melynek eredményeként sejtkárosodás jön létre. Végül szápad hypoplasiahoz és abnormalis porc-és csontképződéshez vezet.

Bizonyos vírusfertőzések is okozhatnak szápadlás hasadékat.

(F. Van den Berghe et al., 2010)

Palatinum secundum fejlődése

A primer szájpad az intermaxillaris szegmentum származéka (5. ábra), a végleges szájpad nagyobb része a processus maxillaris két tarajszerű kinövéséből alakul ki.



5. ábra¹

A: Az intermaxillaris segmentum és a processus maxillaris **B:** Az intermaxillaris segmentum adja a felsőajak philtrumát (humán) a maxilla középvonali részét és az abban elhelyezkedő 4 metszőfogot, valamint a primer szájpadlást.

Ezek a kinövések, a szájpadnyúlványok (processus palatinusok), a hatodik gesztációs héten jelennek meg, és a nyelv két oldalán ferdén lefelé irányulnak. A processus palatinusok verticalis helyzetűek. (6. ábra).

A hetedik hét során a szájpad nyúlványok felfele emelkedve a nyelv fölött elérik a horizontális helyzetet, majd egymással összenöve létrehozzák a palatinum secundumot.

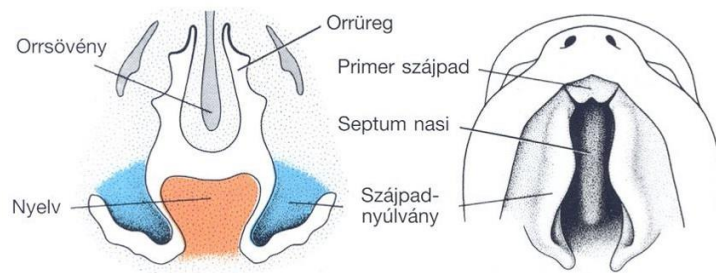
(7. és 8. ábra)

Ventralis irányban a processus palatinusok összenőnek a háromszögletű primer szájpadalattal. A foramen incisivum választja el egymástól a primer és secunder szájpadlást. (8.B ábra)

A szájpad nyúlványok összenövésével egy időben az orrsövény (septum nasi) lefelé növekszik, és összenő az újonnan kialakult szájpad cephalicus felszínével. (8. ábra).

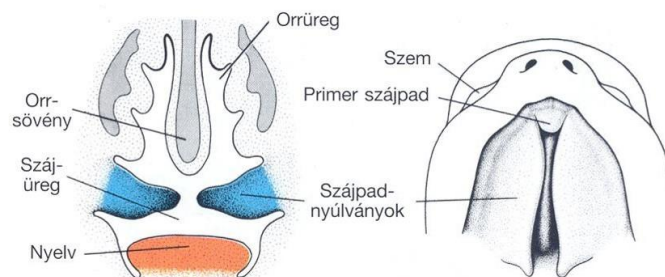
(Sadler TW, 2010)

¹ 5 - 8. ábrák forrása: Sadler T.W.: Langman Orvosi embriológia



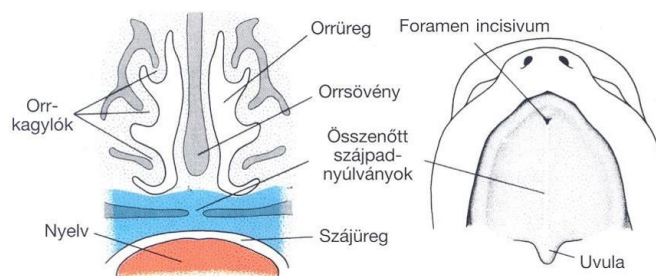
6. ábra

A: 6 és ½ hetes embrió fejének frontális metszete. A szájpadnyúlványok a nyelv 2 oldalán ventralisan helyeződnek **B:** A szájpadnyúlványok a mandibula és a nyelv eltávolítása után, ventralis irányból nézve.



7. ábra

A: 7 és ½ hetes embrió fejének frontális metszete. A nyelv lefelé mozgott, a szájpadnyúlványok horizontális helyzetbe kerültek. **B:** A szájpadnyúlványok a mandibula és a nyelv eltávolítása után, ventralis irányból nézve. Septum nasi jól látható.



8. ábra

A: 10 hetes embrió fejének frontális metszete. A kétoldali szájpadnyúlvány összenőtt egymással és a septum nasival. **B:** A szájpad ventralis irányból nézve.

Ajak- és szájpadrólás-hasadék csoportosítása (1-5. sz. melléklet)

I. Elsődleges (teljes vagy részleges érintettség)

- 1 – unilaterális bal vagy jobb, 2 – median (középvonali), 3 – bilaterális

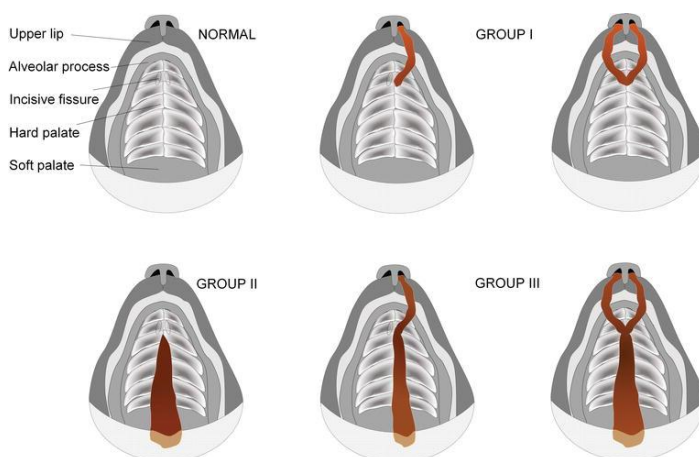
II. Másodlagos (lágycsont és kemény szájpadrólás érintett)

- 1 – teljes, 2 – részleges, 3 – submucosa érintett

III. Elsődleges és másodlagos palatoschisis (teljes vagy részleges károsodás)

- 1 – unilaterális bal vagy jobb, 2 – median (középvonali), 3 – bilaterális

(Enio Moura and Cláudia Turra Pimpão, 2017)



9. ábra²

A hasadék típusai. Minden csoportban teljes egyoldali vagy kétoldali hasadék látható.

Az I. csoportba tartozó hasadék bal vagy jobb oldali lehet, és csak az ajakra, az ajakra és a processus alveolarisra terjed vagy az egész elsődleges szájpadrólás érintett, mint az az ábrán látható. Hasonlóképpen a II. csoportba tartozó hasadék csak a lágycsont szájpadrólásra, a lágycsont és a kemény szájpadrólásra terjed.

² Enio Moura and Cláudia Turra Pimpão (2017). Cleft Lip and Palate in the Dog: Medical and Genetic Aspects, Designing Strategies for Cleft Lip and Palate Care, Dr. Mazen Almasri (Ed.), InTech, DOI: 10.5772/67049. Available from: <https://www.intechopen.com/books/designing-strategies-for-cleft-lip-and-palate-care/cleft-lip-and-palate-in-the-dog-medical-and-genetic-aspects>

A congenitalis palatoschisis és a középfül betegségének kapcsolata

Embereknél gyakori jelenség, hogy a veleszületett ajak-és szájpád-hasadék középfülgyulladással jár együtt, tünetei: nem gennyes jellegű váladékozás a fülből, halláskárosodás, lemaradás a nyelv elsajátításában, és a beszéd fejlődésében.

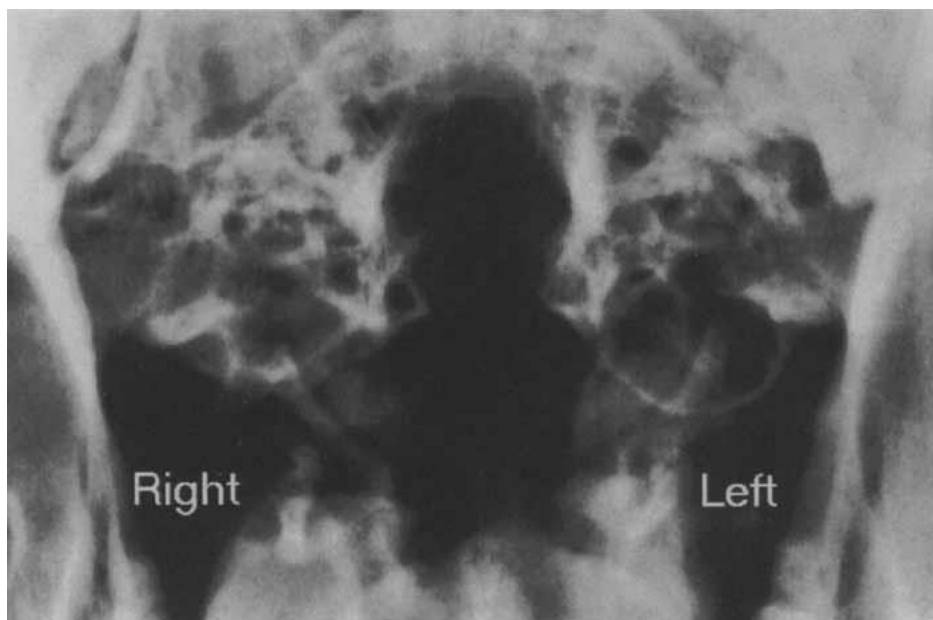
Gregory és munkatársai végeztek egy klinikai vizsgálatot, melynek célja az volt, hogy megtudják, hogy kutyák és macskák esetében a congenitalis palatoschisis együtt jár-e a középfül megbetegedésével. Az otoszkópos vizsgálat mellett RTG felvételek is készültek.

13 kutyát és 1 macskát vizsgáltak Angliában a Royal Veterinary College Queen Mother Hospital for Animals nevű kórházban 6 éven keresztül (1993 jan-tól 1998 dec-ig.)

Az állatok kora 2 hónap-7év, 7 kan és 7 nőstény volt. Fajták szerint 4 cocker spániel, 4 Labrador retriever, 3 golden retriever, 1 Yorkshire terrier, 1 rövidszőrű német vizsla és 1 egzotikus rövidszőrű macska szerepelt a vizsgálatokban. Végül csak 8 kutya, mert 5 kutya tulajdonos nem kérte a további vizsgálatokat az első találkozás után. Mindegyik kutya krónikus rhinitis tüneteit mutatta illetve a beküldő állatorvos palatoschisis diagnózisával küldte műtéti ellátása.

Otitis media: a középfül krónikus gyulladása során a dobüreget váladék tölti ki, és az elhúzódó gyulladás, irritáció miatt a bulla tympanica fala megvastagodhat. (Arany-Tóth Attila, 2015) (10. ábra)

Az elváltozás különösen az egészséges és az ép oldal összehasonlítása során szembetűnő.



10. ábra. Rostrocaudalis nyitott szájú röntgenfelvétel

Left: bal oldali dobüreg (bulla tympanica) normálisnak látszik

Right: jobb oldali dobüreg kisebb és csontos fala megvastagodott, homályos

Forrás: (Gregory SP, 2000)

Az eredményeket az alábbi 2 táblázatban foglalták össze. (Gregory SP, 2000)

Eset	1	2	3	4
Fajta	Labrador retriever	Cocker spániel	Labrador retriever	Labrador retriever
Kor	9 hónap	2 év	1 év	4 hónap
Ivar	IH	H	IH	H
Száj-padlás defektus	Lágyszájpad hypoplasia, Jo-i hasadék	Lágyszájpad hypoplasia, kétoldali hasadék, pseudo-uvula	Lágyszájpad hypoplasia, kétoldali hasadék, pseudo-uvula Jobb>Bal	Lágyszájpad hypoplasia, kétoldali hasadék, pseudo-uvula
DH vizsgálata otoszkóppal	Mindkét oldalon ép dobhártya	Nem történt. Nincs jele OE	Nem történt. Nincs jele OE	J: ép dobhártya B:DH enyhén megvastagodott
RTG vizsgálat	B: bulla tympanica fala megvastagodott OM J: NE	B: bulla tympanica fala megvastagodott OM J: NE	B: NE J: bulla tympanica fala kissé megvastagodott OM	B: kis méretű bulla, mely megvastagodott J: bulla tympanica fala kissé megvastagodott OM mindkét oldalon
Megjegyz.	Palatoschisist nem kezelték. Nincs fülbetegség a kórtörténetében. BAER vizsg : értékek normál határokon belül	Kétoldali orrfolyás, kétoldali rekonstrukciós műtét. Nincs fülbetegség a kórtörténetében.	J: rekonstrukciós műtét, enyhe orrfolyás. Nincs fülbetegség a kórtörténetében. BAER vizsg: küszöb feletti értékek	Jelenleg nincsenek tünetek. Kórelőzményben: fejlődésben visszamaradás, szopási nehézség, orrfolyás. Nincs fülbetegség a kórtörténetében
Követés	Nincs jele fülbetegségnek	Nincs jele fülbetegségnek	Nincs jele fülbetegségnek	Nincs jele fülbetegségnek

3. táblázat

Eset	5	6	7	8	9
Fajta	Rövidszőrű német vizsla	Cocker spániel	Golden retriever	Golden retriever	Egzotikus rövidszőrű macska
Kor	1 év	7 év	10 hónap	9 hónap	7 hónap
Ivar	H	N	N	H	N
Szájpadlás defektus	Jobb oldali lágyszájpad hasadék	Kétoldali hasadék pseudo-uvula	Középvonali lágyszájpad- és keményszájpad-hasadék	Középvonali lágyszájpad- és keményszájpad-hasadék	Középvonali lágyszájpad-hasadék
DH vizsgálata otoszkóp-pal	Mindkét oldalon ép DH	Mindkét oldalon ép DH	Mindkét oldalon ép DH	Mindkét oldalon ép DH	B:Beszakadt DH, polyp R: megvastagodott DH
RTG vizsgálat	B: NE J: kicsi áttetsző bulla tympanica	B: NE J: kicsi, homályos, vastag falú bulla tympanica	B: bulla fala kissé megvastagodott J: vastag és szabálytalan bulla tympanica fal, OM	Mindkét oldalon normális bulla tympanica	Megvastagodott falu bulla tympanica mindkét oldalon
Megjegyzés	Krónikus jobb oldali orrfolyás. Nincs fülbetegség	Kétoldali orrfolyás, krónikus rhinitis	Rekonstrukciós műtét. Nincs fülbetegség a kórtörténetében.	Rekonstrukciós műtét	Baloldali fülbetegség miatt ventralis bulla osteotomia. Szájpadlás rekonstrukciós műtét nem volt.
Követés		6 hónap múlva elpusztult.	Post op. szövődmény miatt elpusztult	Nincs jele fülbetegségnek	Süketség.

4. táblázat

H: Hím, N: Nőstény, I: Ivartalanított, DH: dobhártya, NE: nincs elváltozás,

OE: Otitis externa, OM: Otitis media, BAER: Brainstem auditív válaszreakciók

bulla tympanica: dobüreg

Kórfejlődés

Az embrionális fejlődés során a kétoldali primer és secunder szájpaddás medián fúziója szenved zavart, amikor a nyelvcsíra fejlődésével párhuzamosan, annak ventralis süllyedését nem követi a kétoldali (kezdetben vertikálisan elhelyezkedő) maxillaris szájpaddalemez nyelv feletti horizontális irányba fordulása és medialis fúziója.

(Sager M and Nefen S, 1998; Sylvestre AM and Sharma A, 1997; Warzee CC et al., 2001)

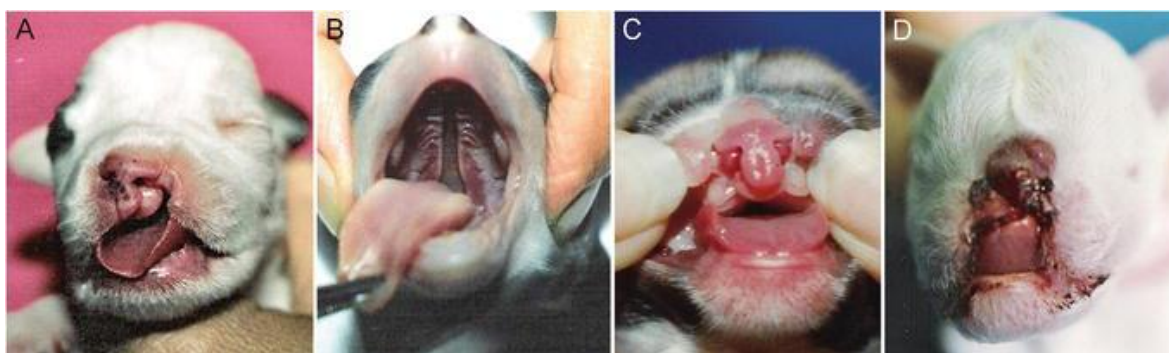
Ez az egyesülési folyamat az intrauterin élet 25-28. napján kezdődik és a 33. napon fejeződik be. Ennek eredményeként kialakul az emésztőcső és a légutak elválasztása a primer (nasolabialis) és a secunder (kemény és lágy szájpaddási) szakaszon.

A folyamat megakadása, túl korai vagy túl késői lezajlása vezet a defektusok kialakulásához.

A fejlődési rendellenesség formái nagyfokú változatosságot mutatnak, ami függ a szájpaddás hiányának lokalizációjától, melyik oldalon alakult ki a rendellenesség, milyen nagyságban terjedt ki, és milyen irányban. (11. ábra)

(Grandage J, 2003; Németh Tibor, 2016; Sylvestre AM and Sharma A, 1997)

11. ábra



(A) *Veleszületett egyoldali chelio-gnatho palatoschisis (érintett a felsőajak, a processus alveolaris és az os incisivus is); (B) izolált palatoschisis (C) kétoldali hasadék (érintett a felsőajak, keményszájpadd és a lágyszájpadd); (D) anophthalmia és palatoschisis. Fényképek (A–C) forrása Enio Moura and Cláudia Turra Pimpão, 2017.*

Diagnosztizálás

Fontos a részletes kórelőzmény. Veleszületett palatoschisis esetén legtöbbször már újszülött korban diagnosztizálják fizikális vizsgálattal császármetszés után. Panaszok, tünetek újszülött korban már az első szoptatásnál jelentkeznek.

Szerzett formánál a traumát követően közvetlenül jelennek meg a tünetek.

A száj-és garatüreg, az orrüreg és nasopharynx kóros átjárhatósága az „**oronasalis reflux**” (tej illetve folyékony táplálék visszafolyása az orron át), melynek tünetei: savós-hurutos-gennyes orrfolyás, szörtyögés, tüszögés. Következménye lehet életveszélyes aspirációs pneumónia. Veleszületett formánál a kölyök elmarad a fejlődésben az alomtársaitól. Súlyos esetben 1-2 nap alatt elpusztulhat, mert nem képes megfelelően vákuumot képezni így nem tud szopni, nem jut az élete első 24 órájában colostrumhoz sem.

Fizikális vizsgálattal a szájüreget és garatüreget tekintjük meg.

Veleszületett lágyszájpadlás-hypoplasia egyoldali eseteiben egy V alakú behúzódnak, a kétoldali formában a medián síkban megjelenő nyúlvány (pseudo-uvula) látható.

Kemény szájpadlás defektusok általában széles és szabályos, hosszanti és sima szélű szövethiányként láthatóak. Szerzett palatoschisis résszerű, medián folytonossági hiányként látható.

(Fehér György, 2004; Griffiths LG and Sullivan M, 2001; Németh Tibor, 2016; Sylvestre AM and Sharma A, 1997)

Kiegészítő vizsgálatok

-retrográd rhinoscopia: oronasalis reflux súlyossága állapítható meg

-mellkas RTG: aspirációs pneumónia igazolására

Sebészi terápia

Sebészeti alapelvek:

A műtéti beavatkozást körültekintően meg kell tervezni lépésről lépésre, így lehet a legjobb esély a sikeres rekonstrukcióra. A tulajdonost tájékoztatni kell arról, hogy várhatóan több sebészeti beavatkozásra lehet szükség. A műtétet nem szabad erőltetni kellő gyakorlattal nem rendelkező sebészeknek, a palatoschisisel született beteget tovább kell küldeni olyan állatorvoshoz, akinek van szájsebészeti gyakorlata és tapasztalata az ilyen fejlődési rendellenesség helyreállító sebészetében.

A rekonstrukciós eljárás általános elvei:

- Finom szövetkezelés: el kell kerülni a szövetek kiszáradását, roncsolását, elektromos sebészeti eszközök használatát.
- Fedésre használt (lágyszövetből képzett) lebenyek mérete nagyobb kell legyen, mint a defektus mérete a feszültség minimalizálása érdekében.
- Biztosítani kell a fedésre használt lebeny megfelelő vérellátását
- Monofil felszívódó 4-0 vagy 5-0 fonál használata a legelőnyösebb
- Kerülni kell a rozsdamentes acél huzal használatát, mert súlyosan traumatizálhatja a nyelvet
- Ha előző műtétet végeztek, várni kell 6 vagy több hetet a két műtét között, hogy a szövetek revascularizációja ki tudjon alakulni

(Verhaert L, 2007)

Lágy szájpaddlás hypoplasia sebészeti megoldása

A pharyngealis mucosalebny-plasztika alkalmazása az állatorvosi szakirodalomban leírtak alapján eredményesnek bizonyult a lágy szájpaddlás hypoplasia sebészeti megoldására. (Hammer DL and Sacks M, 1971)

Ezen kívül még több technikát leír a szakirodalom:

1. Pharyngealis mucosa lebny (Baker GJ, 1972)
2. Von Lagenbeck-féle primer mucoperiostalis lebny- egyesítés (Howard DR et al., 1974)
3. Kétnyelű mucosa-lebny
4. Szabad latissimus dorsi lebny microvascularis anastomosis-sal (Bauer MS et al., 1988)

Ezek a módszerek nem voltak sikeresek a kialakult szövődmények miatt, úgymint a lebnyek csökkent vérellátása, varratelégtelesség, a megfeszített musculi tensor et levator veli palatini és a hegesedett lágyszájpadd kontrakciója.

Ennek eredményeként a tünetek kiújultak rövid idő alatt. (Németh Tibor, 2016)

Gyakorlatban eredményesen alkalmazható varrási technikák:

1. Egyszerű kétrétegű varrat egyesítés (Fossum T.W. et al., 2013; Reiter AM and Holt DE, 2012) (**12. ábra**)
2. Nyelvredő lebny (Sylvestre AM and Sharma A, 1997) (**13. ábra**)
3. Ajaknyálkahártya lebny (Sager M and Nefen S, 1998)
4. Kétoldali „overlapping” nyálkahártya nyeles lebny plasztika (Griffiths LG and Sullivan M, 2001)

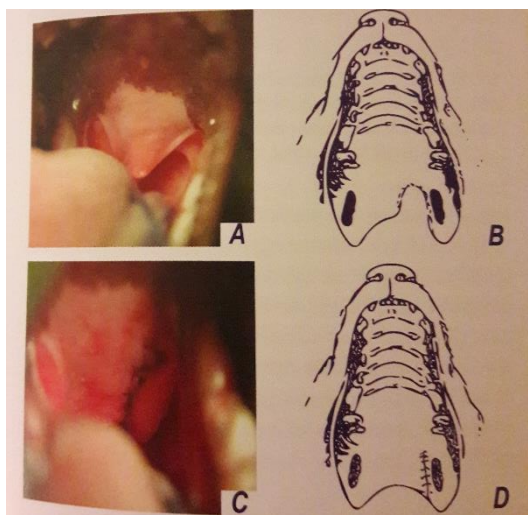
A sebészeti beavatkozások sikeressége függ a defektus nagyságától, kiterjedésétől, oldaliságától.

Dr. Németh Tibor szerint a kétoldali mucosa fedést biztosító, nem feszülő varrategyesítéssel, tápszonda beültetéssel (pharyngealis, oesophagealis, gastrostoma), a szonda eltávolítást követően lágy pépes táplálékkal, magasból való etetéssel és itatással elő lehet segíteni a szövődménymentes sebgyógyulást.

Prognózis:

Ha nem sikerül a lágy szájpadlást teljes hosszában és rétegesen rekonstruálni, akkor a panaszok részben megmaradnak, pl. a víz és a folyékony táplálék oronasalis refluxa.

A gyógyulás során a dorsalis garatizmok hypertrophiája kompenzálja a lágy szájpadlás tökéletlen működését, ezáltal javul a nyelési reflex hatékonysága (Sylvestre AM and Sharma A, 1997).

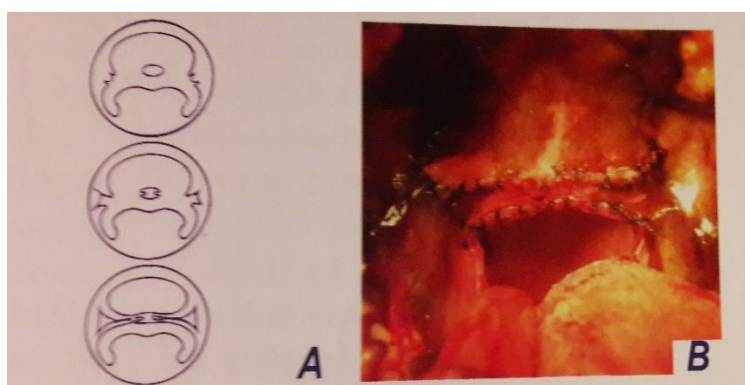


12. ábra.³ Egyszerű kétrétegű varrat alkalmazása

egyoldali veleszületett lágy szájpadlás-hypoplasiánál kutyában

A-B: bal oldali defektus preoperatív képe és sematikus rajza

C-D: a defektust a lágy szájpadlás szabad szélének és a tonsilla palatina semilunarisának naso-és oropharyngealis egyesítésével zárták. (postoperatív kép)



13. ábra. Kétoldali lágy szájpadlás hypoplasia megoldása kutyában

A nyelvredő lebeny-plasztika sematikus rajza (A) és posztoperatív képe (B)

³ 12-13. ábrák forrása: (Németh Tibor, 2016)

Mucoperiostealis lebenyplasztika

Kemény szájpads-lás-hasadék (palatoschisis) esetében a sebészi beavatkozás eredményét döntően befolyásolja a defektus nagysága, súlyossága, azért, mert a processus palatinus oralis felszínén lévő lágyszöveti réteg még kisebb mértékben mobilizálható, mint a lágyszájpadlás rekonstrukciós műtétei esetén.

A veleszületett palatoschisisre általában az jellemző, hogy nagyon nagy anyaghiánnyal jár, és gyakran együtt fordul elő lágyszájpad hasadékkal valamint állcsonti hasadékkal. (palatognatoschisis)

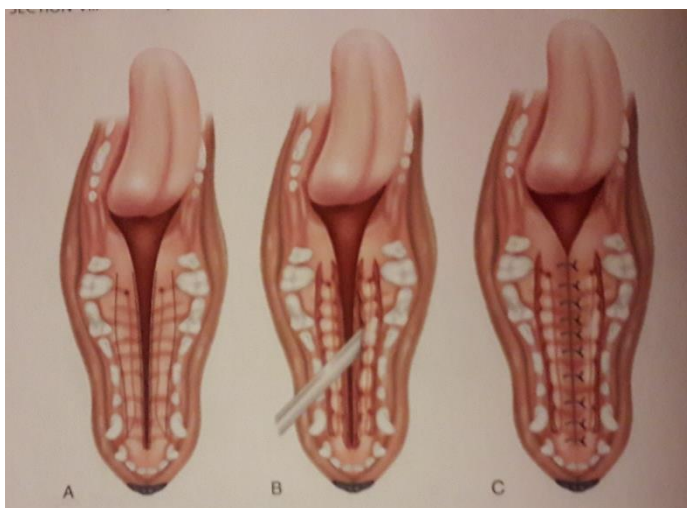
Az anyaghiány zárására kizárólag lágyszöveti réteget felhasználó egy vagy kétoldali *mucoperiostealis lebenyplasztika* a megfelelő eljárás. (14-15. ábra)

A maxilla alveolaris szélét követő „segédmetszést” ejtünk a kemény szájpads-lás csontos alapjáig, majd annak median szabad szélét egy másik, horizontális metszéssel elválasztjuk a csonttól.

A két metszés közötti lágyszöveti részt mobilizáljuk raspatorium segítségével. Vigyázni kell a caudalis pólus tájékán haladó artéria és véna palatina major épségére.

Az így kialakított *kétnyelű hídlebenyt* a középvonal irányába el lehet mozdítani.

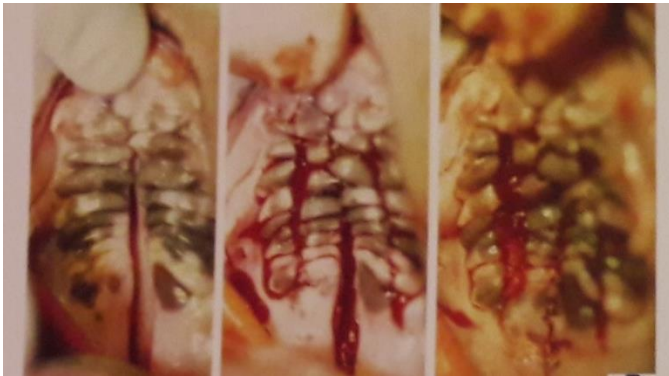
Ezt a lebenyt hosszan felszívódó 3-0 USP méretű szintetikus vagy fém monofil fonállal, csomós varrattechnikával a másik oldali sebszéllel egyesítjük. (Németh Tibor, 2016)



14. ábra. Kétoldali mucoperiostealis lebenyplasztika műtéti lépéseinek sematikus rajza

(A-C)

Forrás: (Reiter AM and Holt DE, 2012)



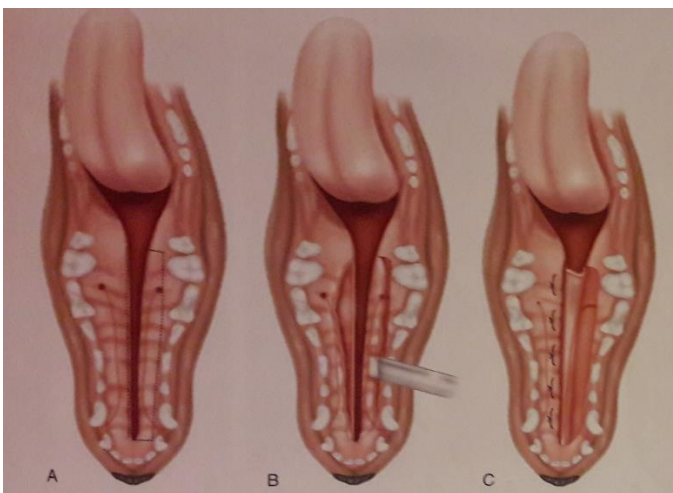
15. ábra. Kétoldali mucoperiostealis lebenyplasztika intraoperatív képei congenitalis palatoschisis miatt egy francia bulldogban.

Forrás: (Németh Tibor, 2016)

Egyoldali ráfogatásos (overlapping) mucoperiostealis lebenyplasztika

Ennek a módszernek egy másik változata, amikor a lebeny mediális szélét érintetlenül hagyjuk, a lebeny 2 végét felszabadítjuk majd 180 °-ban át- és ráfogatjuk a másik oldali lágy szöveti területre, és a sebszéleket varratokkal egyesítjük (Harvey CE, 1987; Howard DR et al., 1974; Nelson AW, 2003; Németh Tibor, 2016; Reiter AM and Holt DE, 2012; Reiter AM and Smith MM, 2005) (**16. ábra**)

Ezzel a módszerrel a kemény szájpadlás-hasadék zárásával egyidejűleg a lágy szájpadlás hasadék is bezáródik.



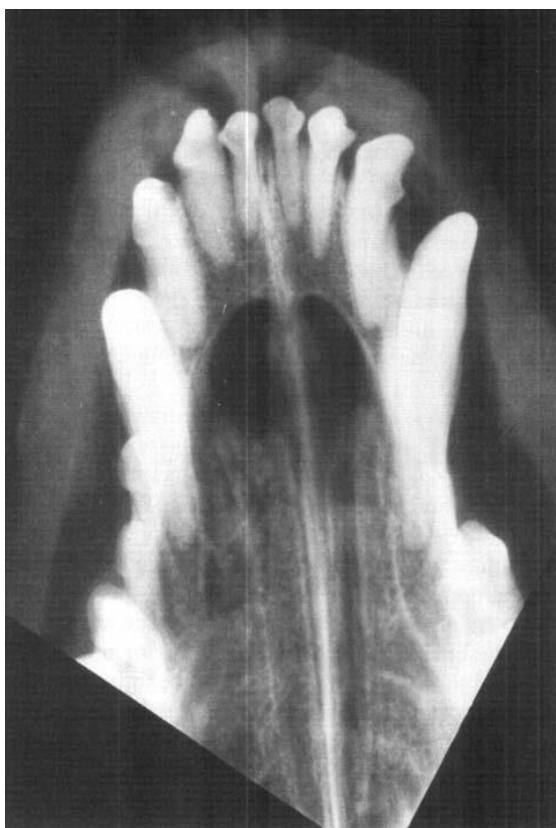
16. ábra. Egyoldali ráfogatásos (overlapping) mucoperiostealis lebenyplasztika műtéti lépéseinek sematikus rajza (A-C) Forrás: (Reiter AM and Holt DE, 2012)

Nagyméretű defektusok esetén, melyek a fent ismertetett lebeny plasztikával nem fedhetők, a szakirodalom alternatív megoldásként szövetbarát fémötvözetből v. szintetikus műanyagból készült *obturátorok* alkalmazását is leírja. (Reiter AM and Holt DE, 2012)

Obturátor alkalmazásánál a kutyákat és macskákat félévente vagy évente általános anesztéziában újra kellene vizsgálni, eltávolítani, majd újra beilleszteni az obturátort a szájpadrásra.

Ez utóbbi műtéti technika azonban a betegek fiatal kora (a növekedést nem tudja az obturátor követni, és a későbbiekben újabb műtétre lenne szükség) és a magas szövődmenyveszély miatt nem terjedtek el az állatorvosi gyakorlatban.

Yoshimi Ishikawa és munkatársai a tibia proximalis részéből vett cortico-cancellous bone graft alkalmazását írja le egy 6 hónapos Akita esetében, aki veleszületett lágy és kemény szájpadrás hasadékkal született. A defektus a kemény szájpadráson 10 mm széles és 45 mm hosszú volt, a lágy szájpadráson 16 mm széles volt. A műtét sikerült, a graft megtapadt. A műtét után 2 és fél évvel készült RTG felvételen jól látszik, hogy a beültetett csont szervült. (YOSHIMI ISHIKAWA et al., 1994) (*17. ábra*)



17. ábra. A műtét után 2 és fél évvel készült RTG felvétel

Utókezelés

Legfontosabb a műtét utáni fájdalomcsillapítás, különösen akkor, ha a defektus nagyméretű és kiterjedt csontos rész érintett. Oesophagostomiára is szükséges lehet.

Kisebb méretű defektusnál a műtét után lágy, nem ragacsos táp (apró darabokra vágva) adható a műtét utáni 2 hétben. Gallér viselése ajánlott az első pár napban.

A műtétet követő antibiotikum adásának kedvező hatása nem bizonyított a jó szájüregi vérrellátás miatti kitűnő lokális ellenállóképesség miatt. Fém fonál használatakor a varratokat 4 hét múlva kell eltávolítani rövid narkózisban.

A mucoperiostealis lebenyek medialis irányba történő elmozdítása eredményeként kialakult lágyszöveti hiatusok 2-4 hét alatt kitöltődnek majd behámosodnak, az eredeti csontos defektus kb. 6 hónap alatt gyógyul.

(Nelson AW, 2003; Reiter AM and Smith MM, 2005; Verhaert L, 2007)

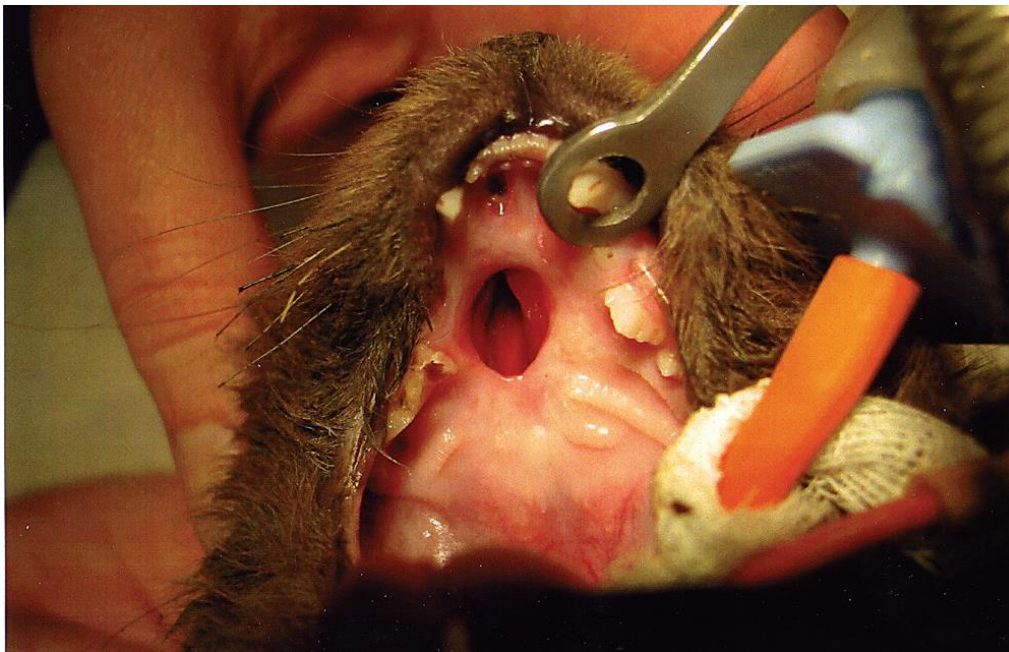
Műtéti szövődmények

Kemény szájpdlás-hasadékok esetében az egyik lehetséges szövődmény a *szerezett oronasalis fistula* (18. ábra), amely a varratok feszülése, a lebeny nem megfelelő vérellátása, ritkán szeptikus közeg miatt alakulhat ki.

Spontán és resutura által nem képes gyógyulni így plasztikai megoldást igényel. Ennek az egyik lehetősége lateralis sipolyok esetében a lateralis mucosa-lebenyplasztika, mely során a kimetszett defektusok helyére a felsőajak nyálkahártyából képzett és elcsúsztatott egynyelű lebenyt ültetünk. (19. ábra)

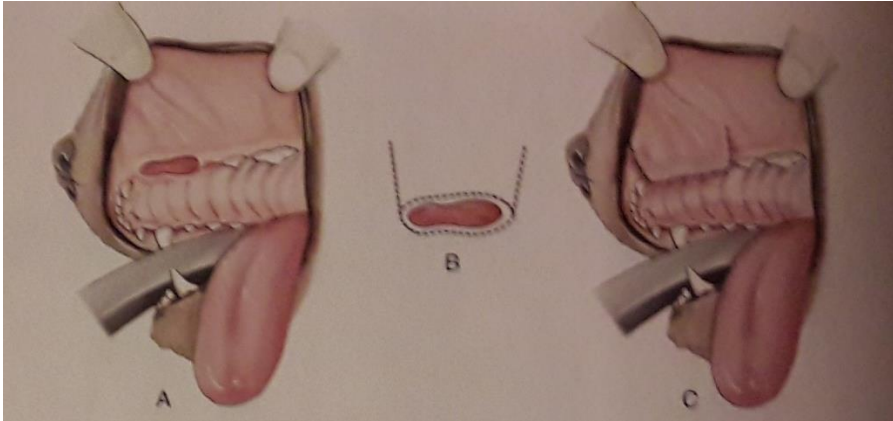
Medialisan helyeződő fistula esetén elforgatott mucoperiostealis U lebenyplasztikával próbálkozhatunk. (Fossum T.W. et al., 2013; Nelson AW, 2003; Reiter AM and Holt DE, 2012) (20. ábra)

Az oronasalis fistula kiújulásra hajlamos, ezért mindkét technika alkalmazása során két rétegben kell zárni. (Németh Tibor, 2016)

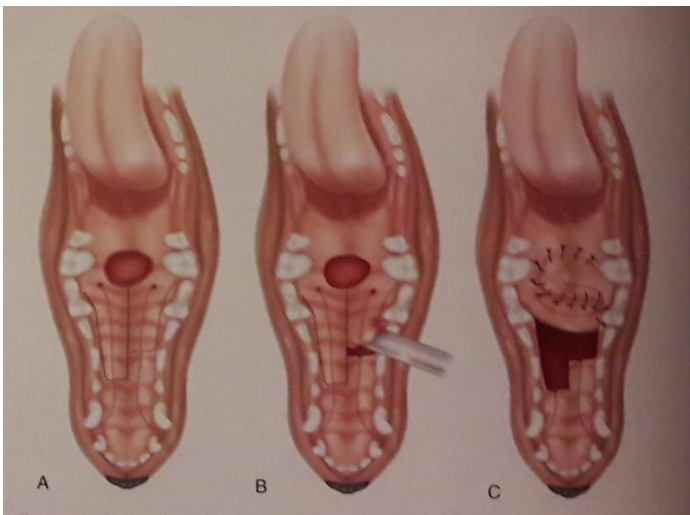


18. ábra. Oronasalis fistula macskában a caninus és az 1-3 premolaris fog magasságában

Forrás: (Nicola Wilson, 2006)



19. ábra. Az oronasalis fistula műtéti ellátása: labialis mucosa-lebenyplasztika lépéseinek sematikus rajza. Forrás: (Reiter AM and Holt DE, 2012)



20. ábra. Az elforgatott mucoperiostealis U-lebenyplasztika lépéseinek sematikus rajza (Reiter AM and Holt DE, 2012)



21. ábra. Az oronasalis fistula műtéti ellátása: intraoperatív felvétel (Fossum T.W. et al., 2013)

Műtéti szövődmények macskák esetében

A lágy és kemény szájpads- hasadék műtéti rekonstrukciója macskák esetében nehezebben kivitelezhető és sokkal több szövődménnyel járhat.

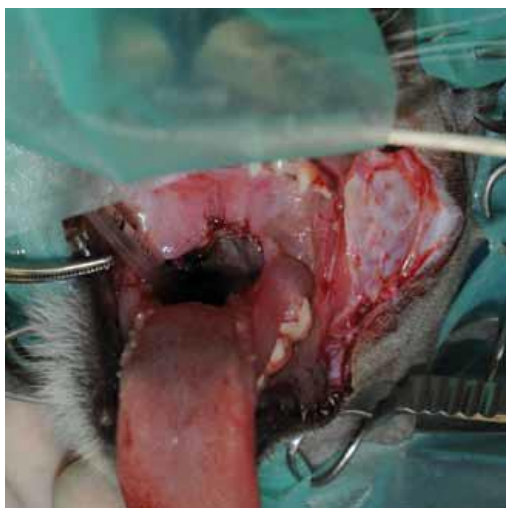
J.Defoor és munkatársai egy új sebészi technikát alkalmazott egy 7 hónapos lágy szájpads hasadékkal született macska esetében.

(J. Defoor et al., 2013)

A 7 hónapos európai rövidszőrű kasztrált kandúrt már három alkalommal műtötték pharyngealis mucoperiostealis lebeny plasztikával (overlapping flap technikával), de nem sikerült a műtét, a seb szétnyílt.

A negyedik sebészi beavatkozásnál más technikát alkalmaztak (*angularis oris axial pattern buccal flap*), amellyel sikerült varrat feszülés nélkül, megtartott jó vascularizációval zárni a lágy szájpads hasadékot.

A műtét végén a szájüregi (a lebenykészítésben érintett) szövetek súlyos duzzanata miatt dexametazont adtak intra vénásan a macskának. Az injekció után szinte azonnal keringés és légzés leállás lépett fel és az újra élesztési erőfeszítések ellenére a macska sajnos elpusztult.



22. ábra. Perioperatív felvétel az átültetett lebenyről.

A nyálkahártya pigmentációja miatt a lebeny életképessége nem értékelhető a kép alapján.

A műtét során a lebeny vascularizációja biztosított volt.

Forrás: (J. Defoor et al., 2013)

Traumás (szerzett) palatoschisis

Főleg macskában, toronyház szindróma részeként fordul elő, általában medialis helyzetű vonalszerű folytonossági hiányként jelentkezik. Ez 2-3 nap alatt spontán bezáródhat.

Azonban, ha a balesetet szenvedett macska kifejezett oronasalis reflux tüneteket mutat, a defektust csomós varratokkal 3-0 USP méretű, hosszan felszívódó fém v. szintetikus monofil fonállal primer módon kell zárni. (24. ábra)

Szennyezett szájüreg esetén széles spektrumú antibiotikum (anaerob baktériumok ellen is) adása javasolt. A beteg már a műtétet követően lágy és darabos táppal etethető.



23. ábra. traumás palatoschisis pre operatív kép
„toronyház-szindrómás” macskában



24. ábra. postoperatív kép
hasadék felfrissítése után a defektust
4-0 USP monofil fém fonállal, csomós
varratokkal zárták.

23. ábra :Forrás: BSAVA Manual of Canine and Feline Dentistry

24. ábra : Forrás: (Németh Tibor, 2016)

Esetbemutatók

1. *Nationale*: Neve: Bambi

Faj: kutya

Fajta: francia bulldog

Ivar: nőstény

Kor: 2 év



1. kép. (Dr. Kecskeméthy Sára archívumából)

Kórelőzmény: 2015.09.21-én született elektív császármetszés útján az Állatorvostudományi Egyetem Szülészeti Klinikáján. Összesen 6 kiskutya született: 5 hím ivarú és 1 nőstény-Bambi, aki egyoldali chelio-palatoschisissel (ajak és szájpadhasadékkal) jött a világra. (1. kép)

Alom testvéreinél nem jelentkezett ez a fejlődési rendellenesség.

A tenyésztője hazavitte, mert fel szerette volna nevelni nyelőcső szonda segítségével, de 3 napos korában visszahozta az Egyetemi Klinikára, eutanáziára.

A Szülészeti Klinikán dolgozó egyik állatorvos, Dr. Kecskeméthy Sára vállalta, hogy felneveli. Három óránként etette nyelőcső szondán keresztül Happy Dog Baby Milk Probiotic tejpótló tápszerrel. Naponta figyelemmel kísérték a fejlődését, hetente mérték a súlyát.

A fejlődése jelentősen elmaradt az alomtársaitól. 7,5 hetesen (51 napos) 374 g volt, ami azt jelentette, hogy születéskori súlyát, ami 190 g volt, nem tudta megduplázni.

Egy átlag kölyökkutya 10-14 napos korára megduplázza születéskori testsúlyát.

Fizikális vizsgálat: (51 napos korában) a kutya élénk, mozgékony, alulfejlett, feje a testéhez képest túl nagy, nyálkahártya halvány rózsás vörös, KTI: 1 sec. T: 38,6.

Légzése 32/perc, costalis típusú. Stridor nem hallható. Hallgatásánál a tüdő felett csak alap légzési zörejek hallhatók, puha sejtes alaplégzés, kóros zöreje nem tapasztalható.

Bal oldali ornyílásában beszáradt váladék. Felső ajkán folytonossági hiány látható.

A kutya száját kinyitva a keményszájpadlásán végig húzódó kb.1-1.5 mm széles hasadék látható. (2.kép)



*2. kép. Bambi szájpadlása 4 hónapos korában
(Dr. Kecskeméthy Sára archívumából)*

Aránytalanul fejlődött. teste nem követte a fej méretét (3. kép), ezért további vizsgálatok is szükségessé váltak. Felmerült a hydrocephalus gyanúja.



*3. kép. Bambi 25 napos korában
(Dr. Kecskeméthy Sára archívumából)*

Kiegészítő vizsgálat:

UH: agykamrák tágasságát normálisnak találták. A vizsgálatot Dr. Hettyey Csaba végezte az Állatorvostudományi Egyetem Belgyógyászati Tanszék Műszeres Diagnosztikai Centrumában.

51 napos korában tápváltás történt, Royal Canin Babydog Milk tejpótló tápszert kapott. A tápváltás hatására a francia bulldog kölyök fejlődése felgyorsult (valószínűleg a másik tápot nem tudta jól hasznosítani, felmerült a táplálék allergia gyanúja, mivel a bélsár hosszú ideig hasmenéses jellegű, híg, nyálkás volt.)

11 hetesen 1,7 kg

5 hónaposan 5,5 kg

1 évesen 12 kg volt a testtömege, ami fajtájának és korának megfelelő.

Táplálás: az első 10 hétben csak nyelőcső szondán keresztül kapott tejpótló tápszert.



4. kép. Bambi 2.5 hónapos korában



5. kép. Bambi 2 éves korában

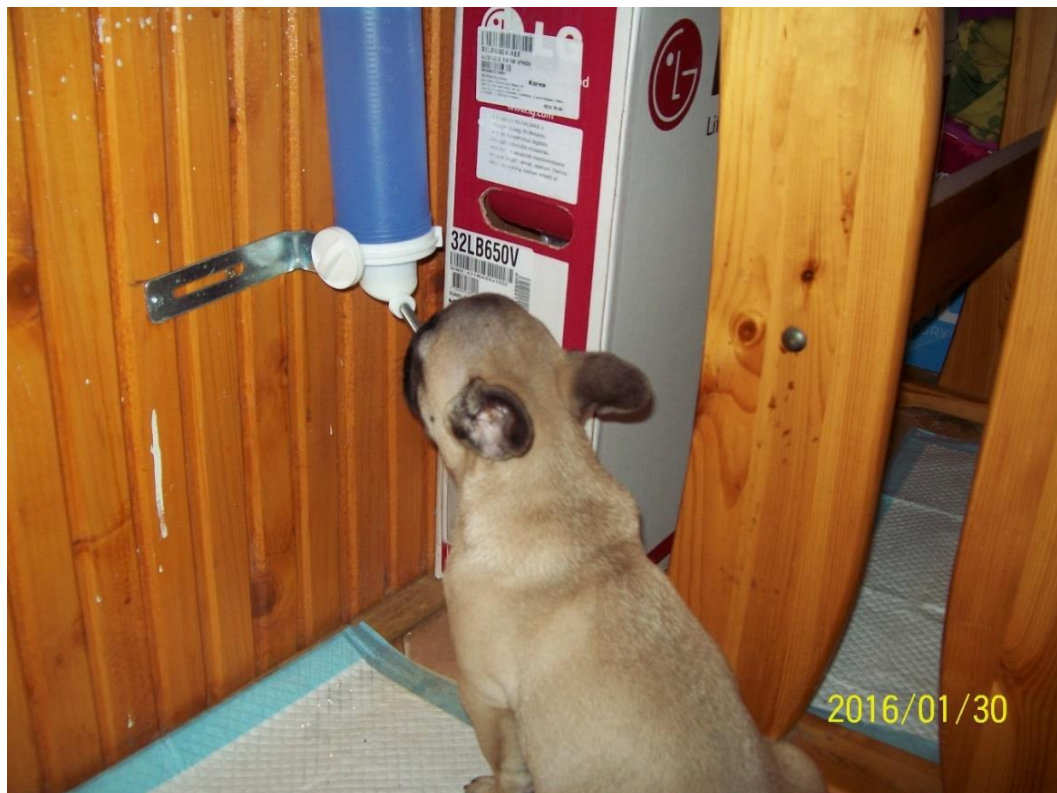
(Dr. Kecskeméthy Sára archívumából)

A fogak fejlődése is késleltetett volt, ezért a 11. héttől kapott száraz tápot ad libitum (ezt nem nyelte félre), a víz itatása pedig falra szerelt hörcsög- illetve nyúlítatóból történt.

Az önitató olyan magasra volt felszerelve, hogy a kutya kissé felemelt fejjel, nyújtott nyakkal érje el (ún. magasról itatás *6.kép*), és ezzel a technikával a kutya csak cseppenként adagolva jutott vízhez, így soha nem aspirált.

Kiegészítő táplálásként nyelőcső szondán keresztül tejpótlót kapott 3 hónapos koráig.

Bambi 5 hónapos korára a szájpadlás-hasadék lépcsőzetesen, spontán záródott, és a kutya megtanult etető-itató tálkából inni anélkül, hogy félrenyelt volna.



6. kép. Bambi (4 hónapos) magasra felszerelt önitatóból iszik

(Dr. Kecskeméthy Sára archívumából)

2. **Nationale: Neve:** Fiesta

Faj: ló

Fajta: KWPN⁴ (Holland királyi melegvérű sportló)

Ivar: kanca

Kor: 15év

Kórelőzmény: a ló születése után rögtön észrevették, hogy az orrán folyik vissza a tej, ezért rögtön a dunaföldvári Túri Állatkórházba szállították, ahol palatoschisist állapítottak meg nála, és megműtötték. Már mielőtt a mostani tulajhoz került volna, evés és ivás után mindkét orrjáratban (de főleg a jobban) nyállal kevert takarmány jelenik meg, amely nem gennyes, nem véres, nem bűdös - ez a "váladék" már évek óta ugyanolyan minőségű és mennyiségű. Kondícióromlást vagy fáradékonyságot nem észleltek, a tulaj csak szeretne meggyőződni arról, hogy a ló biztosan egészséges-e, és nincs-e esetleg szubklinikai tüdőgyulladás.

Fizikális vizsgálat: a ló élénk, jó kondíciójú. Mindkét orrlyukában kissé beszáradt takarmány található, orrlyukai épek, nem kitágultak, orrnyálkahártyája sima, fénylő, ép, halvány rózsavörös, kissé erősebben erezett. Légzése costoabdominalis típusú. Stridor nem hallható. Hallgatásnál a tüdő felett csak alap légzési zörejek hallhatók, kóros zöreje nem tapasztalható. A ló száját kinyitva, ameddig el lehet látni, a szájpadláson elváltozás, hasadék nem látható. A lovat nehezen lehet megköhögtetni - a kiváltott köhögés magas, éles, erős, száraz, rövid, csattanó, nem fájdalmas, nem ismétlődik.

⁴ Koninklijke Vereniging Warmbloed Paardenstamboek Nederland

Kiegészítő vizsgálat: endoszkópia

A lágyszájpadlás hátsó 10 cm-én, középvonalban szájpadlášasadék látható. A gége környékén a nyálkahártya sima, fénylő, ép, enyhe lymphoid-ectasia látható. Az epiglottis nem látható, nyálkahártya redővel van fedve - epiglottic entrapmentje (aryepiglottic redő befedi az epiglottis csúcsát és laterális szélét) van, amely permanens, de alatta a gégefedő nincs bedagadva, ulceráció szintén nem látszik. A gége egyébként szimmetrikus, gégebénulás jelei nem láthatóak. Lejjebb haladva, a légcső nyálkahártyája szintén sima, fénylő, ép, a trachea alján nagyobb mennyiségű, habos, tiszta váladék található, amelyben nincsenek takarmánydarabok.

Diagnózis: palatoschisis és epiglottic entrapment



7. kép

Endoszkópos kép középvonali lágyszájpad-hasadékról Quarter ló kancában

Kép forrása: (Shaw et al., 2015)

Összefoglalás

A veleszületett ajak és szájpadrás- hasadék az egyik leggyakoribb fejlődési rendellenesség brachycephal kutyákban, de előfordulhat más kutyafajtákban, macskában, lóban és más állatfajokban is. Emberekben is gyakori. Együtt járhat más defektusokkal, és a középfül megbetegedésével is.

Szájpadrás hasadék leíró kifejezés, amely az elsődleges vagy a másodlagos szájpadr teljes vastagságú hosszanti hibáira utal. Az elsődleges (ajak és os incisivum) vagy a másodlagos (lágú és kemény) szájpadrás defektusai illetve ezek kombinációi. Ritkán előfordulhat az orr kettéhasadása is.

A rendellenesség multifaktoriális, hátterében autoszomális recesszív gén mutációja, és ivari kromoszómához kötődő öröklődésmentet feltételeznek. Kialakulásában szerepe van környezeti hatásoknak, melyek manifesztációjáért teratogén, toxikus hatású gyógyszerek (pl. kortikoszteroidok, citosztatikumok), fertőzések, hormonális, metabolikus rendellenességek (A-vitamin metabolitja, folsav hiány), kontrollálatlan diabetes mellitus, illetve méhen belüli embrionális fejlődési zavar tehetők felelőssé.

A szakirodalomban talált korábbi tanulmányok azt bizonyítják, hogy a vemhesség alatti folsav adagolásával jelentősen csökkenthető a palatoschisis-el született kiskutyák aránya.

Sebészi terápiája szakmai kihívás a sebészek számára. Vannak évek óta alkalmazott technikák, melyek eredményesen alkalmazhatók. (egyszerű kétrétegű varrat egyesítés, nyelvredő lebeny, ajaknyálkahártya lebeny, kétoldali „overlapping” nyálkahártya nyeles lebeny plasztika, egy vagy kétoldali mucoperiostealis lebenyplasztika és egyoldali overlapping mucoperiostealis lebenyplasztika.). Ezeken kívül újabb technikákat is kipróbálnak pl. cortico-cancellous bone graft. Kemény szájpadrás-hasadékok esetében az egyik lehetséges műtéti szövődmény a szerzett oronasalis fistula.

Summary

Congenital cleft of the lip and palate are one of the most common developmental disorders in brachycephal dogs, but may occur in other dog breeds, cats, horses and other animal species. It is also common in humans. It can be associated with other defects and may show radiographic signs of otitis media.

Cleft palate is descriptive term that refers to full-thickness longitudinal defects of the primary or secondary palate. The primary palate consist of the lip and incisive bones. A secondary cleft involves the hard and soft palate. The bifid nose is an extremely rare midline facial cleft, with only 1 report available in the veterinary literature.

It can be inherited or can result from an insult (nutritional, hormonal, mechanical or toxic) during the critical stage of fetal development when the two palatine shelves fuse, thereby separating the oral and nasal cavities. Uncontrolled diabetes mellitus, folic acid deficiency and administration of certain drugs (steroids, vitamin A, griseofulvin, antimetabolic drugs) during pregnancy may result in cleft palate with or without other congenital defects.

According to the veterinary literature folic acid oral supplementation seems to be a good and simple preventive method to reduce the risk of these disorders, especially in the predisposed breeds. Moreover the hereditary aspects of reproduction related to carriers should also be taken into consideration.

Surgical repair of the clefts of the primary palate can be challenging. A thorough understanding of the anatomy in the region as well as important surgical principles must be adhered to for best results.

Several techniques have been described for repair. The most widely used are the bi-pedicle advancement technique and an overlapping mucoperiosteal flap technique. Simple appositional flap technique can be used if the defect is not too wide.

Buccal mucosal flaps or soft palate and pharyngeal techniques are also usable.

Wound dehiscence is the most common complication following surgery.

Köszönetnyilvánítás

Köszönettel tartozom a szakdolgozatom létrejöttéhez elengedhetetlen közreműködéséért, kitartó lelkesítéséért és fáradhatatlan segítségnyújtásáért témavezetőmnek, Dr. Kecskeméthy Sárának.

Köszönöm az Állatorvostudományi Egyetem Könyvtár munkatársainak, hogy segítettek a kutatómunkában.

Végül, de nem utolsósorban szeretném megköszönni családomnak és barátaimnak türelmüket és támogatásukat, hiszen enélkül a dolgozat nem jöhetett volna létre.

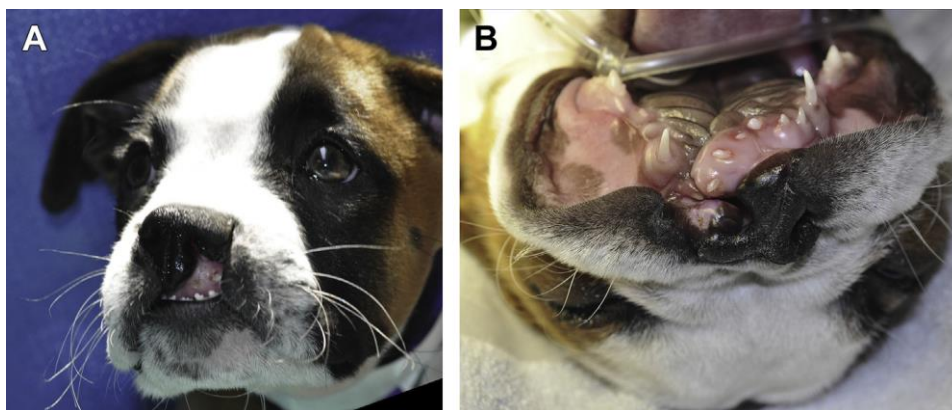
Irodalomjegyzék

- A.Domoslawska, A.Jurczak, et al, 2013. Oral folic acid supplementation decreases palate and/or lip cleft occurrence in Pug and Chihuahua puppies and elevates folic acid blood levels in pregnant bitches. *Pol Journal of Vet Sciences* 33–37.
- Arany-Tóth Attila, 2015. A fej röntgenvizsgálata, In: A kisállatok röntgenvizsgálatának alapjai. p. 62–67.
- Baker GJ, 1972. Surgery of the canine pharynx and larynx. *J Small Anim Pract* 505.
- Bauer MS, Levitt L, et al, 1988. Unsuccessful surgical repair of a short soft palate in a dog. *J Am Vet Med Assoc* 1551.
- Cooper HK Jr, Mattern GW, 1971. Genetic studies of cleft lip and palate in dogs. *Birth Defects Orig Articles Series* 98–100.
- E Mason, T., Dowling, B., Dart, A., 2005. Surgical repair of a cleft soft palate in an alpaca. *Aust. Vet. J.* 83, 145–6. <https://doi.org/10.1111/j.1751-0813.2005.tb11621.x>
- Enio Moura, Cláudia Turra Pimpão, 2017. Cleft Lip and Palate in the Dog: Medical and Genetic Aspects [WWW Document]. www.intechopen.com/books/designing-Strateg.--Cleft-Lip--Palate-Care/cleft-Lip--Palate---Dog-Med.--Genet.-Asp. URL Enio Moura and Cláudia Turra Pimpão (2017). Cleft Lip and Palate in the Dog: Medical and Genetic Aspects, Designing Strategies for Cleft Lip and Palate Care, Dr. Mazen Almasri (Ed.), InTech, DOI: 10.5772/67049. Available from: <https://www.intechopen.com/books/designing-strategies-for-cleft-lip-and-palate-care/cleft-lip-and-palate-in-the-dog-medical-and-genetic-aspects>
- F. Van den Berghe, Cornillie P., et al, 2010. Palatoschisis in the dog: developmental mechanism and etiology. *Vlaams Diergeneesunding* 117–123.
- Fehér György, 2004. A háziállatok funkcionális anatómiája. *Mezőgazda*.
- Fossum T.W., Hedlund C.S., et al, 2013. *Small Animal Surgery*.p.398-412
- Grandage J, 2003. Functional anatomy of the respiratory system, In:Slatter DH: *Textbook of small animal surgery*. Saunders, Philadelphia, p. 763.
- Gregory SP, 2000. Middle ear disease associated with congenital palatine defects in seven dogs and one cat. *Journal of Small Animal Practice* 398–401.
- Griffiths LG, Sullivan M, 2001. Bilateral Overlapping Mucosal Single-Pedicle Flaps for Correction of Soft Palate Defects. *J Am Anim Hosp Assoc* 183.
- Hammer DL, Sacks M, 1971. Surgical closure of cleft soft palate in a dog. *J Am Vet Med Assoc* 342.

- Harvey CE, 1987. Palate defects in dogs and cats. *Comp Contin Educ Pract Vet* 404–418.
- Howard DR, Davis DG, et al, 1974. Mucoperiosteal flap technique for cleft palate repair in dogs. *J Am Vet Med Assoc* 352.
- J. Defoor, T. Bosmans, et al, 2013. The use of an islandized angularis oris axial pattern buccal flap for the reconstruction of a recurrent cleft palate in a cat. *Vlaams Diergeneeskundig Tijdschrift* 350–355.
- Nadine Fiani, Frank J.M., et al, 2016. Reconstruction of Congenital Nose, Cleft Primary Palate, and Lip Disorders. *Vet Clin Small Anim* 663–675.
- Nelson AW, 2003. Cleft palate, In: Slatter DH: *Textbook of small animal surgery*. Saunders, Philadelphia, pp. 814–823.
- Németh Tibor, 2016. *Kisállatok légyszervi sebészete és műtéttana*. p.147-150
- Nicola Wilson, 2006. Surgical repair of traumatic oronasal fistula in a domestic short-haired cat. *The Canadian Veterinary Journal* 1210–1213.
- Reiter AM & Holt DE, 2012. Palate, In: Tobias KM & Johnston SA: *Veterinary Surgery: Small animal*. Elsevier, p. 1707.
- Reiter AM, Smith MM, 2005. The oral cavity and oropharynx, In: *BSAVA manual of canine and feline head, neck and thoracic surgery*. BSAVA, Gloucester, p. 25.
- Richtsmeier, J.T., Sack, G.H., et al, 1994. Cleft Palate with Autosomal Recessive Transmission in Brittany Spaniels. *The Cleft Palate-Craniofacial Journal* 364–371.
- Sadler TW, 2010. *Langman: Orvosi embriológia*. Medicina.
- Sager M, Nefen S, 1998. Use of buccal mucosal flaps for the correction of congenital soft palate defects in three dogs. *Vet Surg* 358–363.
- Shaw, S.D., Norman, T.E., Arnold, C.E., Coleman, M.C., 2015. Clinical characteristics of horses and foals diagnosed with cleft palate in a referral population: 28 cases (1988–2011). *Can. Vet. J.* 56, 756–760.
- Sponenberg DP, Bowling AT, 1985. Heritable syndrome of skeletal defects in a family of Australian shepherd dogs. *Journal of Heredity* 393–394.
- Sylvestre AM, Sharma A, 1997. Management of a congenitally shortened soft palate in a dog. *J Am Vet Med Assoc* 875.
- Verhaert L, 2007. Developmental oral and dental conditions, In: *BSAVA manual of canine and feline dentistry third edition*. BSAVA, pp. 90–93.
- Warzee CC, Bellah JR, Richards D, 2001. Congenital unilateral cleft of the soft palate in six dogs. *J Small Anim Pract* 338.
- YOSHIMI ISHIKAWA, RICHARD C. GORIS., et al, 1994. Use of a Cortico-Cancellous Bone Graft in the Repair of a Cleft Palate in a Dog. *Vet Surg* 201–205.

Mellékletek

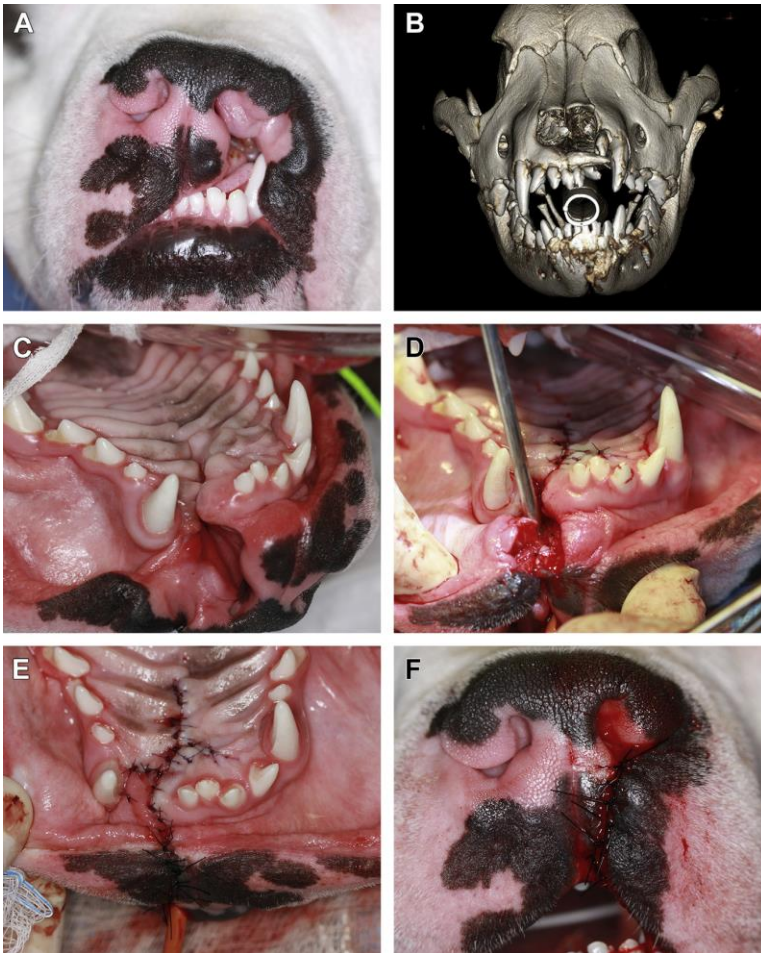
1. számú melléklet



A: Egyoldali ajak hasadék kölyökkutyában

B: Egyoldali elsődleges szájpadlás hasadék (ajak és os incisivum érintett) és másodlagos szájpadlás (lágy és kemény szájpadlás érintett) hasadék (intraoralis nézet)

Egyoldali elsődleges szápadlás hasadék (ajak és os incisivum érintett)



A: Klinikai megjelenés

B: CT rekonstrukciós modell, amely bemutatja a hasadék rostralis nézetét

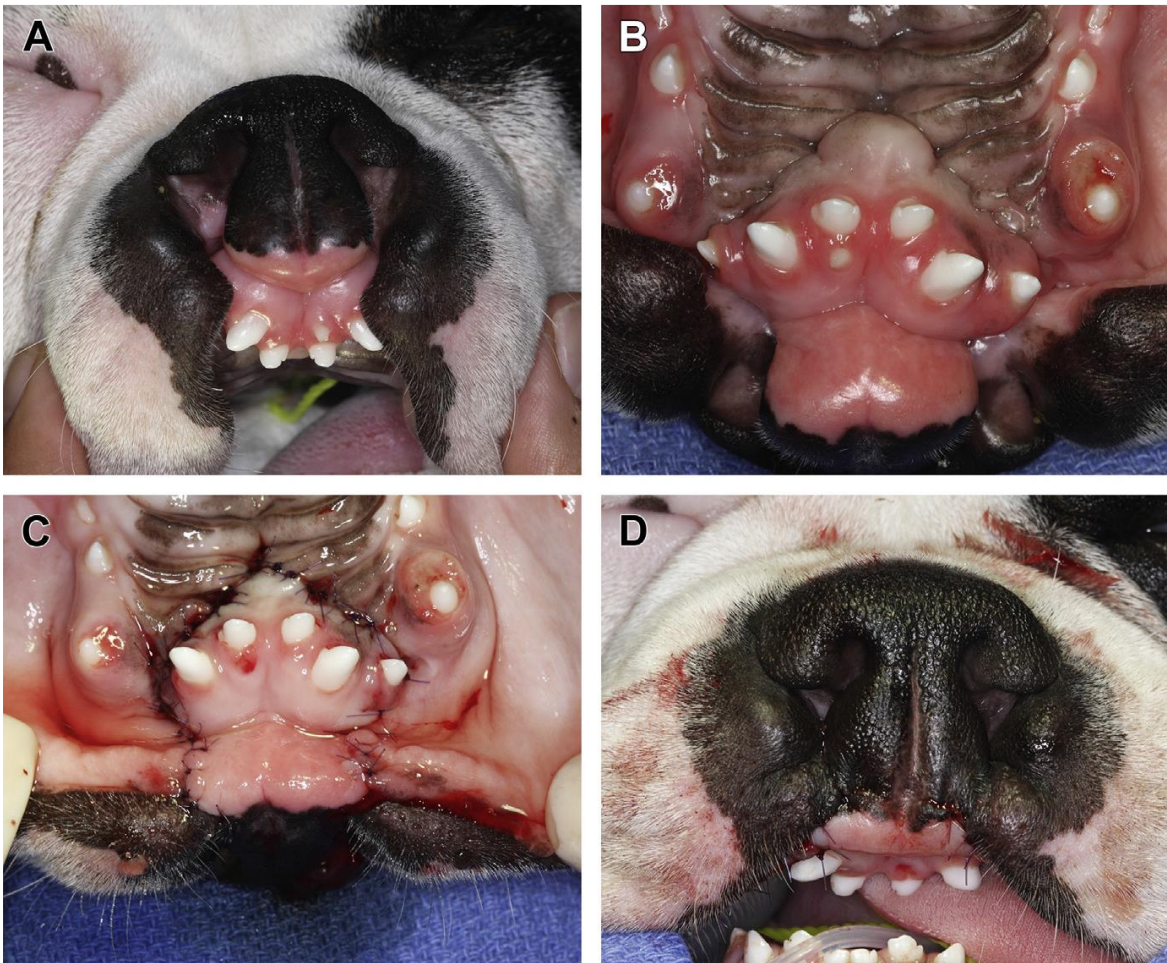
C: intraoralis kép, jól látszik az egyoldali defektus

D: intraoperatív kép, mucoperiostealis nyeleslebeny plasztika

E: postoperatív kép, teljesen zárták a hasadékot

F: ajak és az orr alap rekonstrukciója

Kétoldali elsődleges szájpádlás hasadék (ajak és os incisivum érintett)

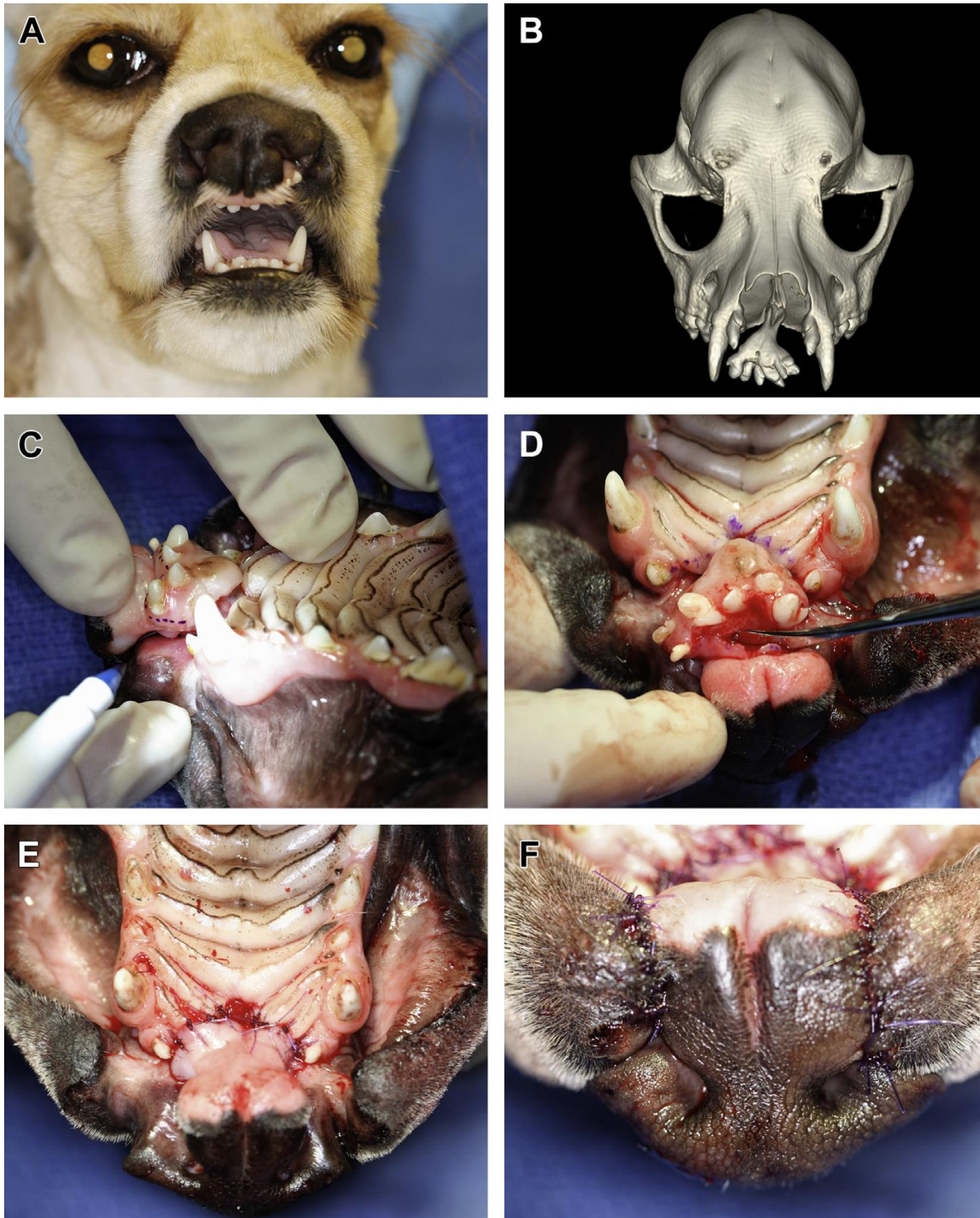


A - B: Klinikai megjelenés

C: postoperatív kép, teljesen zárták a hasadékot

D: ajak és az orr alap rekonstrukciója

Kétoldali elsődleges szájpadlás hasadék (ajak és os incisivum érintett)

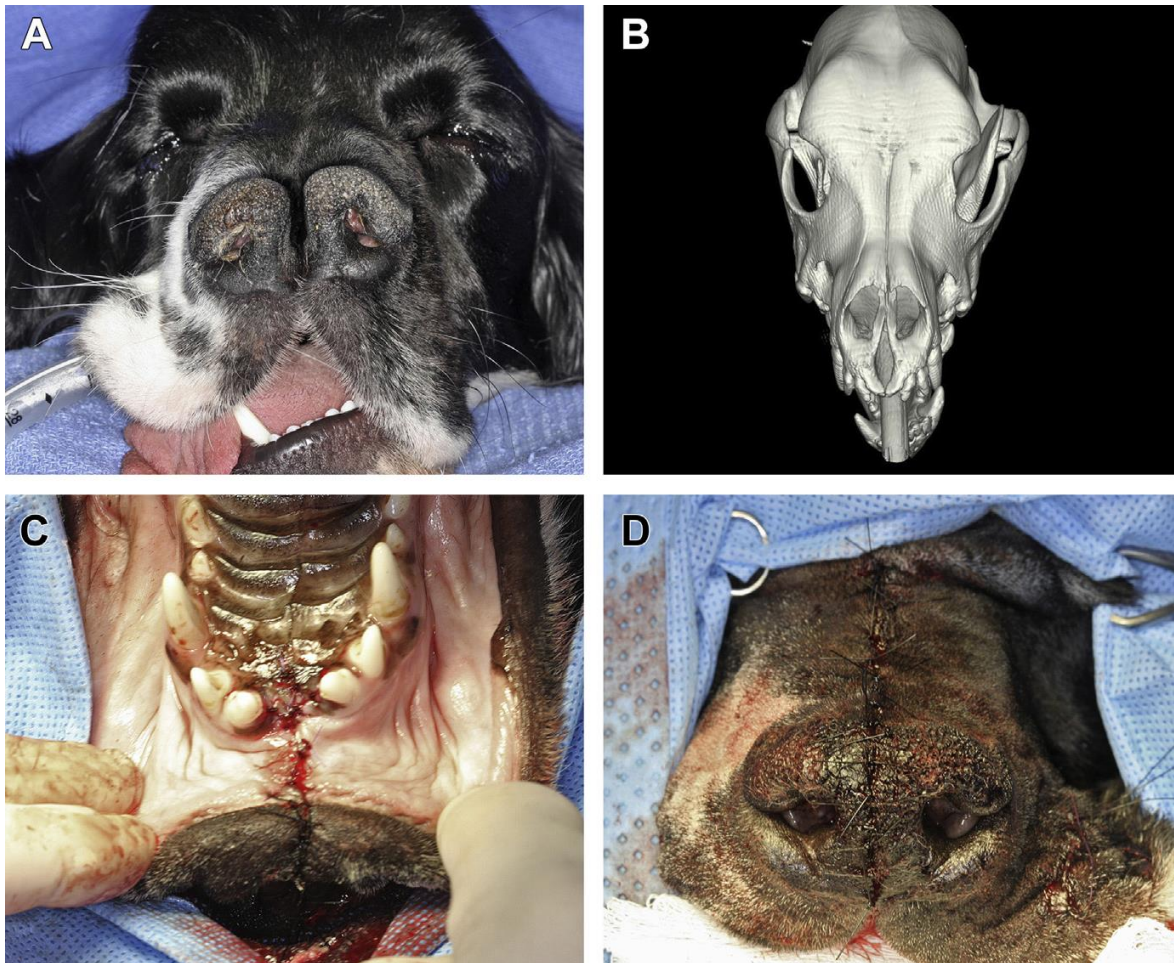


A: Klinikai megjelenés

B: CT rekonstrukciós modell, amely bemutatja a kétoldali defektus kiterjedését a csontra

C: műtét előtt bejelölik a bemetszés helyét D-E: intraoperatív kép E: os incisivum eltávolítása után F: ajak és az orr alap rekonstrukciója

Kettéhasadt orr (bifid nose) Extrém ritka középvonali hasadék



A: Klinikai megjelenés

B: CT rekonstrukciós modell, amely bemutatja a defektus rostralis nézetét

C: A defektus zárása belülről (postoperatív kép)

D: ajak és az orrtükör rekonstrukciója (postoperatív kép)

Fényképek forrása: (Nadine Fiani et al., 2016)

HuVetA
ELHELYEZÉSI MEGÁLLAPODÁS ÉS SZERZŐI JOGI NYILATKOZAT*

Név: .Gönczy Anikó

Elérhetőség (e-mail cím):gonczy.aniko@gmail. com

.....
A feltöltendő mű címe: Chelio-gnatho palatoschisis előfordulása és terápiája kutyában és más állatfajokban.....

.....
A mű megjelenési adatai:2017.....

Az átadott fájlok száma:

Jelen megállapodás elfogadásával a szerző, illetve a szerzői jogok tulajdonosa nem kizárólagos jogot biztosít a HuVetA számára, hogy archiválja (a tartalom megváltoztatása nélkül, a megőrzés és a hozzáférhetőség biztosításának érdekében) és másolásvédett PDF formára konvertálja és szolgáltatssa a fenti dokumentumot (beleértve annak kivonatát is).

Beleegyeznek, hogy a HuVetA egynél több (csak a HuVetA adminisztrátorai számára hozzáférhető) másolatot tároljon az Ön által átadott dokumentumból kizárólag biztonsági, visszaállítási és megőrzési célból.

Kijelenti, hogy az átadott dokumentum az Ön műve, és/vagy jogosult biztosítani a megállapodásban foglalt rendelkezéseket arra vonatkozóan. Kijelenti továbbá, hogy a mű eredeti és legjobb tudomása szerint nem sérti vele senki más szerzői jogát. Amennyiben a mű tartalmaz olyan anyagot, melyre nézve nem Ön birtokolja a szerzői jogokat, fel kell tüntetnie, hogy korlátlan engedélyt kapott a szerzői jog tulajdonosától arra, hogy engedélyezhesse a jelen megállapodásban szereplő jogokat, és a harmadik személy által birtokolt anyagrészt mellett egyértelműen fel van tüntetve az eredeti szerző neve a művön belül.

A szerzői jogok tulajdonosa a hozzáférés körét az alábbiakban határozza meg **(egyetlen, a megfelelő négyzetben elhelyezett x jellel):**

- engedélyezi, hogy a HuVetA-ban -ban tárolt művek korlátlanul hozzáférhetővé váljanak a világhálón,
- az Állatorvostudományi Egyetem belső hálózatára (IP címekre) korlátozza a feltöltött dokumentum(ok) elérését,
- a Könyvtárban található, dedikált elérést biztosító számítógépre korlátozza a feltöltött dokumentum(ok) elérését,
- csak a dokumentum bibliográfiai adatainak és tartalmi kivonatának feltöltéséhez járul hozzá (korlátlan hozzáféréssel),

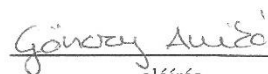
Kérjük, nyilatkozzon a négyzetben elhelyezett jellel a helyben használatról is:

Engedélyezem a dokumentum(ok) nyomtatott változatának helyben olvasását a könyvtárban.

Amennyiben a feltöltés alapját olyan mű képezi, melyet valamely cég vagy szervezet támogatott illetve szponzorált, kijelenti, hogy jogosult egyetérteni jelen megállapodással a műre vonatkozóan.

A HuVetA üzemeltetői a szerző, illetve a jogokat gyakorló személyek és szervezetek irányában nem vállalnak semmilyen felelősséget annak jogi orvoslására, ha valamely felhasználó a HuVetA-ban engedéllyel elhelyezett anyaggal törvénytörő módon visszaélne.

Budapest, 2017. év11.....hó ...20.....nap



aláírás

szerző/a szerzői jog tulajdonosa

A HuVetAMagyar Állatorvos-tudományi Archívum – Hungarian Veterinary Archive az Állatorvostudományi Egyetem Hutýra Ferenc Könyvtár, Levéltár és Múzeum által működtetett egyetemi és szakterületi online adattár, melynek célja, hogy a magyar állatorvos-tudomány és -történet dokumentumait, tudásvagyonát elektronikus formában összegyűjtse, rendszerezze, megőrizze, kereshetővé és hozzáférhetővé tegye, szolgáltatassa, a hatályos jogi szabályozások figyelembe vételével.

A HuVetA a korszerű informatikai lehetőségek felhasználásával biztosítja a könnyű, (internetes keresőgépekkel is működő) kereshetőséget és lehetőség szerint a teljes szöveg azonnali elérését. Célja ezek révén

- *a magyar állatorvos-tudomány hazai és nemzetközi ismertségének növelése;*
- *a magyar állatorvosok publikációira történő hivatkozások számának, és ezen keresztül a hazai állatorvosi folyóiratok impakt faktorának növelése;*
- *az Állatorvostudományi Egyetem és az együttműködő partnerek tudásvagyonának koncentrált megjelenítése révén az intézmények és a hazai állatorvos-tudomány tekintélyének és versenyképességének növelése;*
- *a szakmai kapcsolatok és együttműködés elősegítése,*
- *a nyílt hozzáférés támogatása.*

Alulírott dr. KECSKEMÉTHY SÁRA Igazolom, hogy

..... GÖNÖZY ANIKÓ (a hallgató neve)

CHEILO- & GNATHO PALATOSCHISIS ELŐFORDULÁSA ÉS TERÁPIÁJA
KUTYÁBAN ÉS MÁS ÁLLATFAJOKBAN
című szakdolgozatát ismerem, azt beadásra és védésre alkalmasnak tartom.

Budapest, 2017. november 20

..... dr. Kecskeeméthy Sára

a témavezető neve és aláírása

..... SZÜLÉSZETI ÉS
..... SZAPORODÁSBIOLOGIAI

tanszék